справочник по ревматологии

«медицина» 1983


1

СПРАВОЧНИК ПО РЕВМАТОЛОГИИ

ИЗДАНИЕ ВТОРОЕ, ПЕРЕРАБОТАННОЕ И ДОПОЛНЕННОЕ

Под редакцией

чл.-корр. АМН СССР ***В. А. НАСОНОВОЙ***



Лёнинград «МЕДИЦИНА»
Ленинградское отделение 1983

ББК 54.191
С 74
УДК 616-002.77(035)

Составитель — **Я. А. СИГИДИН,** д-р мед. наук, проф.

АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ:

Э. Р. Агабабова, д-р мед. наук; *З. С. Алекберова*, д-р мед. наук; *З. Г. Апросина,* д-р мед. наук; *М. Г. Астапенко,* проф.; *К. В. Баятова,* канд. мед. наук; *А. Ю. Болотина,* канд. мед. наук; *Н. В. Бунчук,* канд. мед. наук; *О. М. Виноградова,* д-р. мед. наук; *Н. Г. Гусева,* д-р мед. наук; *А. С. Кайнова*, проф.; *Г. П. Котельникова*, канд. мед. наук; *Е. Н. Максакова,* д-р мед. наук; *Ю. В. Муравьев,* канд. мед. наук; *В. П. Насонова,* чл.-корр. АМН СССР, проф.; *Л. И. Несговорова,* канд. мед. наук; *В. П. Павлов,* д-р мед. наук; *Е. Я. Северова,* д-р мед. наук; *Я. А. Сигидин,* проф.; *Т. М. Трофимова,* канд. мед. наук; *Е. С. Цветкова,* канд. мед. наук.

Рецензент: зав. кафедрой терапии ЛенГИДУВа им. С. М. Кирова проф. *Губачев Ю. М.*

С74 **Справочник по ревматологии** / Под ред. В. А. Насоновой [сост. Я. А. Сигидин].— 2-е изд., перераб. и доп.— Л.: Медицина, 1983.—240 с.

В справочнике систематизированы все современные сведения по ревматологии. В алфавитном порядке описаны ревматические заболевания, синдромы, лекарственная терапия. Приведены данные об этиологии, патогенезе, диагностике, лечении и прогнозе не только частых заболеваний, но и редкой малоизвестной патологии. Представлены общие патогенетические механизмы ревматических заболеваний. Второе издание значительно переработано и дополнено согласно последним достижениям ревматологии.

С $\frac{4112070000-057}{039(01)-83}$ 110—83 **54.191**

ПРЕДИСЛОВИЕ КО ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ

Первое издание «Справочника по ревматологии» разошлось сразу же после выхода в свет и получило положительную оценку медицинской общественности. К настоящему времени создалась необходимость в выпуске второго издания, которое отразило бы все новые взгляды и направления в ревматологии, сформировавшиеся за последние годы.

Мы сочли нужным включить в справочник также некоторые теоретические материалы, которые необходимы для понимания наиболее существенных общих патогенетических механизмов основных ревматических болезней. Ряд разделов посвящен заболеваниям, формально не относящимся к собственно ревматическим, но обнаруживающим с ними особенно большое клиническое сходство и потому в большинстве случаев неправильно диагностируемым. Отдельные крупные разделы для второго издания справочника написаны заново (в том числе «Ревматоидный артрит» и «Спондилоартрит анкилозирующий»), многие разделы серьезно переработаны.

Авторский коллектив надеется, что настоящее издание, как и предыдущее, будет полезным для врачей, способствуя более глубокому знанию ревматологии и совершенствованию диагностики и терапии ревматических болезней.

Чл.-кор. АМН СССР проф. *В. А. Насонова,*
проф. Я. А. Сигидин

ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЕРВОМУ ИЗДАНИЮ

В настоящее время ревматология оформилась в самостоятельный раздел медицины. Этому способствовало выделение большого числа так называемых ревматических болезней, в основе которых лежит системное поражение соединительной ткани с частым и ярким вовлечением опорно-двигательного аппарата. Патологические процессы при данных заболеваниях весьма разнообразны, и их рассмотрение, по существу, включает все главные общепатологические проблемы (воспаление, иммунитет, аутоаллергия, дистрофия и репарация, бактериальные и вирусные инфекции, генетически обусловленные нарушения метаболизма). Сочетание значительного разнообразия базисных патологических механизмов с общностью клинических синдромов при различных ревматических болезнях приводит к появлению собственных этиологических, патогенетических, терапевтических и дифференциально-диагностических задач, что еще более оправдывает выделение ревматологии. Одновременно становится понятным влияние успехов ревматологии на осталь-

ные сферы медицины, так как в ее рамках изучаются вопросы, имеющие принципиальное общемедицинское значение (противовоспалительная терапия, коррекция нарушений иммунитета и т. п.).

Выделение ревматических заболеваний в одну группу оправдано и с точки зрения социальных факторов. По данным ВОЗ, $^1/_3$ физической нетрудоспособности и $^1/_{10}$ инвалидности обусловлены ревматическими заболеваниями. Ревматические заболевания поражают преимущественно лиц наиболее трудоспособного возраста, отсюда возникает настоятельная необходимость разрабатывать и осуществлять рациональную систему контроля за этими заболеваниями, проводить мероприятия по профилактике и дальнейшему совершенствованию медицинской помощи больным.

В отечественной литературе не существует руководств или справочников по ревматологии. Нет также монографий, посвященных ревматическим заболеваниям в целом (в их современном понимании). Издание настоящего справочника — первая попытка восполнить этот пробел. В справочнике в алфавитном порядке кратко изложены основные ревматические болезни, синдромы, понятия и лекарственные препараты, т. е. приведены те сведения, которые позволяют врачу, хотя и несколько схематически, систематизировать знания и в то же время быстро получить справку по интересующему вопросу.

Составители сочли нужным включить в справочник материалы, необходимые для понимания наиболее существенных общих патогенетических механизмов (например, «иммунная система»), а также разделы, посвященные некоторым заболеваниям, формально не относящимся к собственно ревматическим, но обнаруживающим с ними особенно большое клиническое сходство и поэтому в большинстве случаев неправильно диагностируемым (хронический активный гепатит, болезнь Гоше, кардиомиопатии и др.). В конце справочника приведен предметный указатель, значительно облегчающий пользование им.

Авторский коллектив будет удовлетворен, если справочник окажет врачам конкретную пользу в более глубоком понимании современной ревматологии и в лучшей диагностике и терапии больных ревматическими болезнями.

Чл.-кор. АМН СССР проф. *В. А. Насонова,*
д-р мед. наук *Я. А. Сигидин*

РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ, СИНДРОМЫ, ПОНЯТИЯ И ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ, ПРИМЕНЯЕМЫЕ В РЕВМАТОЛОГИИ

АКТИВНОСТЬ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ПРОЦЕССА включает прежде всего выраженность непосредственных проявлений воспаления, наиболее адекватно оцениваемых клинически (например, по отношению к артриту) и гораздо реже — гистологически (в частности, посредством биопсий). Однако у огромного количества больных прямая оценка А.в.п. невозможна. В таких случаях она проводится опосредованно, с помощью инструментальных и лабораторных методов, которые могут с разной степенью достоверности отразить выраженность воспаления различной локализации (рентгенологическое, электро-, фоно- и эхокардиографическое исследование сердца при кардите, исследование мочи при нефрите и т. д.).

Для характеристики активности воспаления в ревматологии широко используется большая группа лабораторных показателей, отражающих во многом неспецифическую реакцию организма на любой воспалительный или деструктивный процесс. Таким образом, повышение этих показателей свидетельствует о наличии воспалительного (либо деструктивного или опухолевого) процесса независимо от его нозологической принадлежности. Самым распространенным подобным показателем является СОЭ, гораздо менее информативен нейтрофильный лейкоцитоз. Менее известны рассматриваемые ниже биохимические показатели А.в.п., отражающие уровень гликопротеинов в сыворотке крови (суммарно или отдельных представителей этого класса соединений).

Биохимические показатели активности воспалительного процесса. **α_1- и α_2-глобулины.** Повышение содержания α_1- и α_2-глобулинов в сыворотке крови соответствует степени активности патологического процесса. При остром течении ревматических заболеваний наблюдается наиболее выраженное увеличение содержания α_2-глобулинов, при затяжном — α_1-глобулинов. В норме содержание α_1-глобулинов составляет 4—6 %, α_2-глобулинов — 8—11 % (от общего белка крови). При максимальной степени активности содержание α_2-глобулинов значительно превышает норму и составляет 17—20 %, α_1-глобулинов — 10—11 %.

Гексозы, связанные с белками. При ревматических заболеваниях в активную фазу болезни содержание связанных с белками гексоз в сыворотке крови возрастает и соответствует степени активности патологического процесса. Недостаточность кровообращения у больных ревматизмом не влияет на содержание гексоз. У здоровых людей содержание гексоз, связанных с белками, составляет 1,10—1,25 г/л. При ревматических заболеваниях с максимальной А. в. п. их количество может увеличиваться в 1,5—2 раза.

Нейраминовая кислота. Содержание нейраминовой кислоты в сыворотке крови увеличивается в активную фазу болезни и соответствует сте-

пени активности процесса. При затяжном и непрерывно рецидивирующем течении ревматизма наблюдаются нормальные или сниженные значения этого показателя. В норме содержание нейраминовой кислоты, определенное этим методом, составляет в среднем 0,5—0,6 г/л. При максимальной А.в.п. ее содержание увеличивается до 1 г/л и выше.

Фукоза (метилпентоза). Содержание фукозы в сыворотке крови в активную фазу воспалительного процесса отчетливо возрастает и соответствует степени его активности. Недостаточность кровообращения не влияет на уровень данного показателя. У здоровых людей содержание фукозы составляет 0,08—0,1 г/л. В активную фазу ревматизма концентрация фукозы достигает 0,12—0,14 г/л.

Серомукоид. Содержание серомукоида в сыворотке крови увеличивается в активную фазу болезни в соответствии со степенью активности патологического процесса. При выраженной сердечной недостаточности наблюдается нормальное или сниженное содержание серомукоида. Содержание серомукоида у здоровых людей составляет 0,14—0,16 г/л. При максимальной А.в.п. его количество может увеличиваться в 3—4 раза.

Фибриноген. Активная фаза ревматических заболеваний сопровождается увеличением содержания в плазме крови фибриногена. Максимальное повышение его уровня наблюдается при высшей степени А.в.п. Нарушение гемодинамики оказывает влияние на содержание фибриногена: при выраженной недостаточности кровообращения его концентрация снижается или не отличается от нормы. Содержание фибриногена в плазме крови у здоровых людей составляет обычно 3—4 г/л. При максимальной активности ревматического процесса концентрация фибриногена возрастает в 1,5—2 раза и более.

Гаптоглобин. Относится к серомукоидным белкам крови, образующим комплекс со свободным гемоглобином. Увеличение концентрации гаптоглобина сыворотки крови в активную фазу ревматизма соответствует степени активности болезни.

Максимальное увеличение гаптоглобина наблюдается при остром течении ревматизма и других ревматических болезней. Непрерывно рецидивирующее и затяжное течение ревматизма отличается нормальным или сниженным уровнем гаптоглобина. Нарушение гемодинамики вызывает снижение этого показателя. В норме его содержание составляет около 1 г/л, при выраженной активности процесса и остром течении ревматизма — значительно увеличивается.

Церулоплазмин. Содержание его в сыворотке крови увеличивается в соответствии с А.в.п. Наиболее выраженное увеличение церулоплазмина наблюдается при максимальной степени активности ревматизма. Расстройство гемодинамики не оказывает существенного влияния на данный показатель. У здоровых людей содержание церулоплазмина составляет 0,15—0,25 г/л.

При минимальной степени активности ревматизма, ревматоидного артрита, системной красной волчанки и системной склеродермии содержание гликопротеинов в сыворотке крови, как правило, практически не отличается от нормы, наблюдается лишь тенденция к их увеличению. В связи с этим идут поиски новых биохимических тестов, позволяющих выявить минимальную воспалительную активность. Этой цели отвечает, в частности, определение в плазме крови ДНК. Уровень плазменной ДНК при I степени активности у больных с ревматическими заболеваниями достоверно повышен.

При всех ревматических заболеваниях патологический процесс развертывается в соединительной ткани, поэтому в крови и моче больных нарастает содержание продуктов обмена протеогликанов — гликозами-

ногликанов (ГАГ). Количественное определение ГАГ и их качественный состав (соотношение глюкуроновых и идуроновых кислот) позволяет оценить интенсивность воспаления и выраженности склеротических и фибротических процессов. Особенно информативно определение ГАГ при системной склеродермии — заболевании, при котором уровень гликопротеидов мало меняется, а процессы фиброза четко выражены. У больных системной склеродермией содержание ГАГ в моче коррелирует с активностью и стадией патологического процесса. При II и III стадиях заболевания и быстропрогрессирующей системной склеродермии в составе ГАГ мочи преобладают идуроновые кислоты, а при I стадии и медленно прогрессирующей системной склеродермии — глюкуроновые кислоты. Преобладание идуроновых кислот свидетельствует о наличии у больных выраженных тканевых склеротических и фибротических процессов.

У больных системной красной волчанкой чрезвычайно важными являются наиболее раннее выявление поражения почек и оценка тяжести почечного повреждения. С этой целью может быть использован уровень экскреции серомукоидных белков с мочой. Увеличение серомукоидных белков возникает значительно раньше изменения широко используемых рутинных тестов. Величина экскретируемых серомукоидных белков коррелирует с тяжестью люпус-нефрита.

АМИЛОИДОЗ — заболевание, связанное с отложением в тканях амилоида. Амилоид имеет упорядоченную волокнистую структуру и состоит главным образом из двух компонентов, отличающихся по физико-химическим свойствам: фибриллярного (95 %) и периодического. Помимо этого, амилоидные отложения обычно содержат полисахариды (преимущественно хондроитинсульфат), сывороточные белки и липиды.

Выделяют несколько различных форм А.: первичный (идиопатический), генетический (семейный), вторичный, старческий, амилоидоз при миеломе и опухолевидный локальный А.

Патогенез А. изучен мало. Известно, что многие компоненты, входящие в состав амилоидного вещества, синтезируются в норме. Этот процесс, так же как процесс разрушения и выведения компонентов амилоида, регулируется, по-видимому, различными системами организма и зависит от ряда факторов: генетических, состояния ферментных систем, иммунокомпетентных клеток, эндокринных влияний и др. При нарушениях в той или иной регулирующей системе (или в нескольких сразу) возникают дефекты в синтезе отдельных компонентов амилоида, в сборке амилоидных фибрилл и процессах их рассасывания, что приводит к отложению амилоидных масс в тканях.

Вторичный А. наиболее постоянно отмечается при хронических воспалительных заболеваниях суставов: ревматоидном артрите, болезни Бехтерева, псориатической артропатии. Известна также возможность развития А. в очень редких случаях при ревматизме, системной красной волчанке, системной склеродермии, дерматомиозите, синдроме Бехчета, синдроме Рейтера. По данным биопсий, А. при ревматоидном артрите наблюдается у 5 % больных, по секционным данным — у 14—26 %. Он является одной из основных причин смерти больных хроническими воспалительными заболеваниями суставов.

Клиника. Наиболее типичным клиническим проявлением вторичного А. считается поражение почек с характерной изолированной протеинурией; изменения клеточного осадка мочи и артериальная гипертония наблюдаются редко. Протеинурия обычно прогрессирует медленно. С течением времени (как правило, через несколько лет) развивается нефротический синдром, а в дальнейшем — почечная недостаточность. Значительно более редко при вторичном А. отмечаются клинические при-

знаки поражения сердца (миокарда), желудочно-кишечного тракта (обычно в виде нарушения всасывания), печени и селезенки. Присоединение А. отмечается обычно через несколько лет от начала основной болезни, главным образом у больных с устойчивым к терапии суставным синдромом. Развитие А., как правило, сопровождается значительным увеличением СОЭ, повышением уровня α_2-глобулинов и С-реактивного белка, не адекватным активности основного заболевания и не зависящим от его течения.

Другие формы генерализованного А. (первичный, генетический, старческий, А. при миеломе) часто имеются в виду при проведении дифференциального диагноза с ревматическими заболеваниями, особенно системными заболеваниями соединительной ткани (из-за полисистемности клинических проявлений, возможности псевдосклеродермического поражения кожи, поражения суставов, скелетных мышц, сухожилий, развития полинейропатии, геморрагий, амилоидного нефроза, поражения сердца, развития гепатолиенального синдрома, увеличения СОЭ, диспротеинемии и др.); заболеваниями суставов (возможны полиартралгии, преходящие и стойкие артриты, подкожные узелки); заболеваниями мягких тканей (возможны синдром запястного канала, миопатии и др.).

Диагноз А. может быть установлен только при биопсии пораженной ткани. Обычно используются биопсии почки, слизистой и подслизистой оболочки прямой кишки, десны. Когда есть соответствующие клинические симптомы, целесообразно исследование и других тканей: связок, мышц, синовиальных оболочек и т. д.

Профилактика А. при ревматологических заболеваниях заключается прежде всего в подавлении активности основного заболевания.

Лечение собственно А. мало эффективно. Определенное значение придается хинолиновым производным и левамизолу. Золота соли и d-пеницилламин обычно не назначаются. Вопрос о применении иммунодепрессантов у больных ревматоидным артритом при вторичном А. не решен: в одних наблюдениях они оказывали некоторое положительное влияние на течение А., в других (а также в эксперименте, как и глюкокортикостероиды) — вызывали ускорение развития этого процесса. Известны попытки успешного применения для лечения амилоидоза колхицина и диметилсульфоксида, однако общие результаты пока трудно оценить из-за небольшого количества наблюдений. В ряде случаев некоторый положительный эффект отмечается при длительном употреблении в пищу сырой, слегка обжаренной печени (около 100 г в день), а также применении препаратов, содержащих свободные SH-группы (метионин, унитиол и др.).

АНКИЛОЗ — состояние полной неподвижности сустава. Может возникнуть после острого или хронического артрита практически любой природы. Развивается также после внутрисуставных переломов, гемартроза, при длительной иммобилизации нормального сустава, например при переломе кости, составляющей часть данного сустава. В основе **патогенеза** А., образовавшегося после артритов различной этиологии, лежит разрушение суставного хряща и оголение субхондрального слоя кости, что вызывает значительное ограничение подвижности в результате болевого синдрома. Длительная неподвижность способствует сращениям внутри капсулы сустава (фиброзный анкилоз), соприкосновение оголенных участков субхондральной кости стимулирует остеогенез и образование костного А.

Клиника. Наличие А. устанавливается при осмотре (отсутствие движений в суставе). Рентгенологически отмечаются резкое сужение суставной щели или ее полное отсутствие, переход костных балок с одного суставного конца на другой. Клинически А. рассматривают

с позиции установки конечности в выгодной или порочной позиции. Например, А. коленного сустава под углом сгибания в 10° считается в физиологически выгодной позиции, так как при данном положении он не препятствует ходьбе, стоянию на ногах. В то же время А. коленного сустава под углом в 40° может явиться причиной ограничения ходьбы и опоры. Подобный А. следует лечить оперативным путем с помощью корригирующей остеопластической операции. При множественных А. показано оперативное восстановление подвижности функционально важных суставов с помощью артропластик или эндопротезирования с целью улучшения самообслуживания и частичного восстановления трудоспособности.

АНТИГЕНЫ ТКАНЕВОЙ СОВМЕСТИМОСТИ. Исследование А.т.с. (HLA — human leucocyte antigen) при ревматических заболеваниях привело прежде всего к обнаружению закономерной ассоциации HLA←B27 и анкилозирующего спондилоартрита. У здоровых лиц этот антиген встречается лишь в 5—7 %, а у больных анкилозирующим спондилоартритом (и их родственников) — в 90 %. Эта закономерность позволила использовать определение HLA←B27 как тест для ранней диагностики болезни Бехтерева. HLA←B27, однако, не является абсолютно специфичным маркером анкилозирующего спондилоартрита. Известно его более частое, чем в популяции, распространение среди больных синдромом Рейтера, псориатическим артритом (в 60—70 %). При этих заболеваниях обнаруживаются определенные клинические «перекресты»: поражение крестцово-подвздошных сочленений (сакроилеит), рентгенологическая картина анкилозирующего спондилоартрита, серонегативный хронический моно- или олигоартрит, чаще крупных суставов нижних конечностей, поражение глаз (увеит, иридоциклит), аортит, уретрит. Сходство клинических черт заболеваний, которым свойственно наличие B27 антигена гистосовместимости, привело к предположению об этиологической и патогенетической близости их — связи с генетически детерминированными особенностями иммунного ответа. Есть даже предложение называть указанные заболевания «болезнями круга HLA←B27».

HLA←B27 с повышенной частотой обнаружен у больных с йерсиниозным и сальмонеллезным (несептическим) артритами. В связи с этим высказывается предположение о связи «реактивных» (инфекционно-аллергических) артритов при инфекциях не столько с особыми свойствами возбудителя инфекции, сколько с генетически детерминированными особенностями иммунитета. При системной красной волчанке результаты исследований противоречивы: по данным одних авторов, чаще встречаются HLA A1 и B8, по данным других,— закономерностей в определении HLA не отмечается. HLA B5 чаще обнаруживается у больных синдромом Бехчета с поражением глаз; HLA DW3 — при синдроме Шегрена, хроническом активном гепатите; HLA DW4 и DRW4 — при серопозитивном ревматоидном артрите.

Значение выявленных ассоциаций некоторых А.т.с. и болезней не совсем ясно. С одной стороны, они свидетельствуют о наличии генетического предрасположения к указанным заболеваниям. С другой стороны, вероятно предположение о том, что HLA могут иметь сходную структуру с некоторыми вирусными и бактериальными агентами. В таких случаях развитие иммунитета к этим агентам может сопровождаться аутоиммунными реакциями. Наличие определенных особенностей в системе генов тканевой совместимости (например, HLA B27), однако, еще недостаточно для развития заболеваний (например, анкилозирующего спондилоартрита). HLA B27 антиген имеется и у здоровых лиц, и у клинически здоровых родственников больных анкилозирующим

спондилоартритом. Не исключено поэтому, что одних особенностей генотипа по системе тканевой совместимости еще недостаточно для развития заболеваний, обсуждаемых выше, и ведущее значение имеет сочетание этих особенностей с особенностями генотипа по другим системам, контролирующим иммунный ответ.

АНТИЛИМФОЦИТАРНАЯ СЫВОРОТКА — сыворотка животных, иммунизированных лимфоидными клетками того вида животных, которым предполагается вводить А.с. с лечебной или исследовательской целью. Для получения А.с., применяемой в клинической практике, иммунизировали лошадей или ослов человеческими тимоцитами, клетками селезенки и лимфатических узлов. Антилимфоцитарный глобулин (АЛГ) получают путем очищения А.с. А.с. (и, соответственно, АЛГ) содержит антилимфоцитарные антитела типа лимфоцитотоксинов и лимфоагглютининов. Эти антитела имеют видовую специфичность, т. е. реагируют с лимфоидными клетками всех животных того вида, клетки которого использовались для иммунизации.

Главное назначение А.с. — подавление преимущественно клеточных иммунных реакций путем избирательного влияния на лимфоидные клетки. При этом А.с. в отличие от других иммунодепрессантов не оказывает явного повреждающего эффекта на другие (неиммунокомпетентные) клетки. Механизм иммунодепрессивного действия А.с. выяснен не полностью. Основное значение имеет, по-видимому, торможение функциональной активности лимфоцитов, а не уменьшение их общего количества. Наиболее широко АЛГ применяется в трансплантологии для предотвращения криза отторжения. В ревматологии АЛГ с определенным успехом использовался для лечения очень ограниченного количества больных ревматизмом, ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, резистентных к иным методам лечения.

Первую инъекцию рекомендуется проводить по методу Безредки: сначала ввести 0,1 мл под кожу одного плеча, затем через 40 мин ввести 0,1 мл под кожу другого плеча, после чего — еще 0,8 мл внутримышечно. В последующем ежедневно или через день препарат вводят по 1—3 мл внутримышечно. Некоторые авторы используют внутривенный метод введения, а также применяют большие дозы (до 5 мл).

Следует отметить, что возможности применения А.с. (АЛГ) у больных с ревматическими болезнями очень ограничены из-за неизбежно развивающихся побочных реакций. Во всех случаях инъекции сыворотки сопровождаются лихорадкой (иногда высокой, с ознобом), возникновением умеренно болезненных нестойких инфильтратов в местах инъекций; на более поздних этапах может появляться зудящая папулезно-уртикарная сыпь. Сравнительно часто эти явления завершаются развитием типичной сывороточной болезни.

АНТИРЕВМАТИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ — лекарственные средства, направленные на подавление или устранение основного патологического процесса при ревматических заболеваниях. Последние включают несколько десятков разнообразных болезней, объединяемых по клиническому принципу поражения опорно-двигательного аппарата, но существенно отличающихся друг от друга по своим причинам и патогенезу. В соответствии с этим современные А.п. представляют собой большое количество лекарственных средств, относящихся к различным классам химических соединений и обладающих разным механизмом действия. Однако многим из этих лекарств свойственны и общие эффекты. Среди них наиболее частым оказывается противовоспалительное действие, поскольку воспаление представляет собой основной патологический процесс при большинстве ревматических заболеваний. К А.п. относятся салицилаты (см.), пиразолоновые препараты (см.),

кортикостероиды (см.), индометацин (см.), хинолиновые препараты (см.), иммунодепрессанты (см.), антранилаты (фенаматы) (см.), бруфен (см.), антиподагрические средства, румалон и многие другие лекарства, в том числе имеющие гораздо меньшее значение. При комбинированном назначении лекарств с качественно различным механизмом действия возможности их лечебного применения в ряде случаев возрастают. Эффективность одних и тех же медикаментов может быть неодинаковой даже при клинически близких болезнях. Так, результаты применения индометацина и бутадиона более высоки при анкилозирующем спондилоартрите, чем при ревматоидном артрите. Препараты золота высокоэффективны при ревматоидном артрите, но не обладают лечебным действием при многих других артритах.

Лекарственные средства, часто используемые при ревматических заболеваниях, но не влияющие на основной патологический процесс (сердечные гликозиды, антибиотики, мочегонные, седативные, миорелаксанты), не относятся к А.п.

АНТРАНИЛАТЫ (ФЕНАМАТЫ) — производные N-фенилантраниловой кислоты; основными препаратами являются флуфенамовая кислота (арлеф) и ее алюминиевая соль опирин, мефенамовая кислота (понстан, понстил) и толфенамовая кислота (клотам). Данные средства относятся к группе нестероидных противовоспалительных препаратов. Имеются указания на то, что механизм антивоспалительного эффекта А. связан с разобщением окислительного фосфорилирования и угнетением активности лизосомальных ферментов.

Основные показания — нетяжелый ревматоидный артрит и артрозы. Флуфенамовая кислота назначается по 600 мг в сутки, опирин и мефенамовая кислота — по 750—1500 мг. Лечебное действие этих средств оказалось очень слабым, и их применение в ревматологии мало перспективно. Гораздо более яркий терапевтический эффект обнаружил клотам. Он выпускается в капсулах по 100 мг, суточная доза — 400—600 мг.

Среди побочных явлений наиболее часто встречается понос, реже — тошнота, рвота, кожные сыпи, нестойкая лейкопения. Описаны единичные случаи обратимой негемолитической анемии. У части больных за счет поступления в мочу данных лекарств или их метаболитов могут оказаться ложноположительными реакции на желчные пигменты.

При появлении желудочно-кишечных расстройств А. отменяют. Основными противопоказаниями к их назначению являются язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, а также поражения почек.

АОРТИТЫ. Поражение аорты составляет один из синдромов многих, в основном системных, ревматических заболеваний. В большинстве случаев, однако, поражение аорты выявляется лишь при секционном исследовании; клинические же симптомы А. возникают относительно редко. Исключением в этом плане является болезнь Бехтерева, а также другие так называемые серонегативные спондилоартриты (синдром Рейтера, псориатический артрит и др.), при которых клинические проявления А. наблюдаются сравнительно чаще. Выраженность, как правило, бывает небольшой, наличие его можно заподозрить лишь при рентгенологическом исследовании, выявляющем некоторое расширение восходящего отдела аорты, и при возникновении мезосистолического шума над аортой. Весьма редко отмечается значительное расширение аорты с формированием аневризм, развитием нарушений кровообращения в магистральных сосудах, отходящих от аорты, и недостаточности аортального клапана.

А. отмечаются при системных васкулитах: болезни Такаясу, гигантоклеточном васкулите, облитерирующем тромбангиите (болезни Бюргера) и др., а также при рецидивирующем полихондрите.

АРТЕРИИТ ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЙ ГИГАНТОКЛЕТОЧНЫЙ (височный артериит, болезнь Хортона) — системное заболевание, развивающееся почти исключительно у лиц пожилого и старческого возраста, характеризующееся гранулематозным гигантоклеточным воспалением средней оболочки аорты и отходящих от нее крупных артерий, преимущественно бассейна сонных артерий (височных, черепных и др.), и нередким сочетанием с синдромом ревматической полимиалгии. Женщины болеют в 3 раза чаще мужчин.

Этиология неизвестна. Предполагается роль инфекционных факторов (поверхностного антигена гепатита В, вирусов и др.), генетических факторов, семейной агрегации болезни, носительства HLA B14, HLA B8 и HLA A10.

В **патогенезе** важную роль играют нарушения иммунитета, что подтверждается обнаружением циркулирующих и фиксированных иммунных комплексов, признаками клеточно-опосредованных иммунных реакций, направленных против антигенов стенки артерий.

Клиническая картина А.г.г. обусловлена поражением того или иного сосудистого бассейна. При наиболее частом поражении височных артерий больных беспокоит пульсирующая головная боль, усиливающаяся при жевании, сопровождающаяся припухлостью в височной области, покраснением по ходу височной артерии, болезненностью при пальпации пораженных артерий, гиперестезией кожных покровов головы и лица; в последующем височные артерии уплотняются, становятся извитыми. В связи с поражением сосудов сетчатки иногда ухудшается зрение и наступает слепота. Последняя может возникнуть также в результате ишемических невритов оптического нерва и ретробульбарного поражения глазодвигательных мышц. При поражении аорты иногда развивается клиника синдрома дуги аорты (болезни Такаясу — см.), при поражении коронарных артерий — инфаркт миокарда и др. Обычно, наряду с локальными признаками, для А.г.г. характерны волнообразная лихорадка, общая слабость, утомляемость, снижение аппетита, быстрое похудание. Практически всегда значительно увеличена СОЭ, отмечаются умеренный лейкоцитоз и нейтрофилез, повышение острофазовых показателей активности (увеличение содержания α_2-глобулинов, серомукоида, фибриногена и др.); нередко встречается умеренная гипергаммаглобулинемия.

Дифференциальный диагноз проводится с различными системными васкулитами, прежде всего с болезнью Такаясу, узелковым периартериитом, диффузными болезнями соединительной ткани, ревматоидным артритом, паранеопластическим синдромом. Решающее значение имеет биопсия височной артерии с обнаружением типичных морфологических признаков. А. г. г.

Лечение проводится в основном кортикостероидными препаратами (преднизолон по 30—60 мг в сутки). Обычно довольно быстро отмечается положительный эффект в отношении локальных сосудистых симптомов, миалгий, «общих» признаков и лабораторных показателей воспаления. При быстром нарастании глазных симптомов или тяжелых общих проявлений показана внутривенная терапия большими дозами урбазона (метилпреднизолон) до 1 г в сутки в течение 2—3 дней с последующим переводом на пероральный прием. Обычно требуется длительное (месяцами) применение кортикостероидов в поддерживающих дозах, так как возможны обострения при несвоевременном снижении дозы или отмене препарата. Применяются также хинолиновые производные. При

развитии стойких сосудистых изменений в связи с облитерацией пораженных артерий — продектин и другие препараты, направленные на развитие коллатерального кровообращения.

АРТРИТ (ПОЛИАРТРИТ) АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ — острое, реже подострое воспаление сустава с полным обратным развитием патологических изменений, возникающее как одно из проявлений аллергической реакции организма на какой-либо антиген (аллерген).

К типичным заболеваниям этой группы относят артрит (полиартрит) у больных сывороточной болезнью или лекарственной непереносимостью.

Клиника. Заболевание развивается сразу после введения (обычно повторного) соответствующего антигена, реже спустя 7—12 дней после него. При лекарственной непереносимости поражение суставов развивается в большинстве случаев через 2—3 дня после развития кожного синдрома. Отмечаются болезненность суставов, в основном крупных, тугоподвижность и припухлость их; определяется выпот, содержащий большое количество лейкоцитов, преимущественно нейтрофилов. Суставной синдром обычно сопровождается общей температурной реакцией и разнообразными аллергическими проявлениями (крапивница, отек Квинке, астматический бронхит и т. д.). Характерны лейкоцитоз и нарастание числа эозинофилов в крови. Указанные явления исчезают после устранения аллергена и проведения терапевтических мероприятий.

Диагноз ставят на основании анамнестических данных, указывающих на непосредственную связь болезни с введением аллергена, общей клинической картины болезни и симптомов быстро обратимого артрита. В тех крайне редких случаях, когда суставные реакции приобретают затяжное течение, требуется проведение дифференциальной диагностики с развивающимся ревматоидным артритом или другими заболеваниями (узелковый периартериит, системная красная волчанка).

Лечение заключается в прекращении контакта с аллергеном, назначении антигистаминных препаратов (пипольфен, димедрол, супрастин), хлорида кальция, салицилатов, индометацина, а иногда и кортикостероидов.

АРТРИТ (ПОЛИАРТРИТ) ИНФЕКЦИОННО-АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ. Данная форма суставной патологии была выделена в отечественной литературе в начале 1960-х годов как якобы самостоятельная нозологическая единица. Основным **клиническим проявлением** считался полностью обратимый (в течение 2—4 нед) полиартрит, не сопровождавшийся поражением сердца или других внутренних органов. В качестве характерных признаков назывались связь с очаговой (особенно тонзиллярной) инфекцией, частое повышение титров противострептококковых антител, склонность к сопутствующим аллергическим реакциям, необязательное повышение лабораторных признаков воспаления, отсутствие ревматоидного фактора и рентгенологических изменений в суставах. Конкретных диагностических критериев не предлагалось.

В дальнейшем оказалось, однако, что при полном современном обследовании и достаточном динамическом наблюдении диагноз А. и-а. практически всегда может быть отвергнут и заменен диагнозом другого конкретного заболевания. Чаще всего диагноз «инфекционно-аллергического полиартрита» ставился при анкилозирующем спондилоартрите, подагре, реактивных артритах при инфекциях (см. соответствующие разделы). Поэтому в настоящее время диагноз «инфекционно-аллергический полиартрит» употреблять нецелесообразно, поскольку он не имеет реальной нозологической основы.

АРТРИТЫ ИНФЕКЦИОННЫЕ. По современным представлениям инфекционный процесс (бактериальный, вирусный, грибковый) может

приводить к воспалительным заболеваниям суставов посредством различных патогенетических механизмов, в связи с чем выделяются следующие классы артритов, обусловленных инфекциями:

1. Собственно инфекционные (септические) артриты, при которых из полости сустава могут быть выделены активно размножающиеся там возбудители, поскольку именно прямая инвазия последних является причиной артрита. Наиболее типичным представителем их считается описываемый ниже острый гнойный артрит.

2. Так называемые постинфекционные артриты, при которых в полости сустава обнаруживаются конкретные инфекционные антигены, но не живые активные возбудители (эпизодическое выделение возбудителей возможно, но их размножения в полости сустава никогда не происходит). В отличие от септических артритов синовиальная жидкость не имеет гнойного характера. Примерами постинфекционных артритов служат артриты при вирусном гепатите, краснухе и после менингококковой инфекции. Их патогенез связывается с отложением в тканях сустава иммунных комплексов.

3. Реактивные артриты, которые обнаруживают очевидную связь с конкретной инфекцией, но в то же время характеризуются отсутствием в суставе как возбудителей, так и соответствующих инфекционных антигенов. Это острые негнойные артриты, склонные к полному обратному развитию и не оставляющие резидуальных явлений. Их классическим примером может считаться ревматический артрит. К реактивным относят также артриты при дизентерии, сальмонеллезах, йерсиниозе, хламидиазе; отдельные авторы включают в эту группу и артрит при синдроме Рейтера. Механизмы развития реактивных артритов пока не выяснены. Значение инфекции в патогенезе рассмотренных 3 классов артритов несомненно. Выделяют также 4-й класс — воспалительных артритов, при которых связь с инфекцией является сугубо гипотетической и может лишь предполагаться (например, артриты при системной красной волчанке). Достоверных доказательств связи этих артритов с инфекцией нет.

Ниже приведено описание основных частных форм артритов инфекционного генеза.

Артрит бруцеллезный является одним из характерных синдромов бруцеллеза и чаще возникает у людей, имеющих контакт с животными, зараженными бруцеллами, или использующих продукты (молоко, сыр, мясо), полученные от этих животных.

Клиника. В острой стадии заболевания бруцеллез характеризуется волнообразной лихорадкой с ознобами и проливными потами, увеличением лимфатических узлов, печени, селезенки, нарушениями со стороны нервной системы (головная боль, невралгии, невриты, психические расстройства), поражением других органов и систем, а также лейкопенией с лимфоцитозом.

Опорно-двигательный аппарат вовлекается в процесс чаще у людей старше 50 лет. Встречаются периферические артриты, сакроилеиты, спондилиты, поражения периартикулярных тканей. Бруцеллезное поражение суставов может проявляться умеренными артралгиями, острым или подострым артритом (полиартритом), обычно обратимым с накоплением в полости сустава серозно-фибринозной жидкости, из которой лишь иногда могут быть выделены микробы. Весьма редко наблюдается подострый или хронический деструктивный артрит, возникающий обычно после лихорадочного периода и приводящий к стойкой деформации и нарушению функции сустава.

Сакроилеит развивается в одном или обоих крестцово-подвздошных сочленениях, чаще у молодых мужчин, в первый месяц болезни.

Клинические проявления незначительные, рентгенологически выявляются расширение (а впоследствии — сужение) суставной щели, параартикулярная оссификация и изредка — полный анкилоз.

Спондилит и остеохондрит (дисцит) обнаруживается у больных с тяжелым течением процесса, особенно у лиц пожилого возраста. При этом поражаются все отделы позвоночника, но чаще поясничный. Отмечаются сильные боли в позвоночнике, иррадиирующие в конечности, болезненность при надавливании на остистые отростки пораженных позвонков, напряжение длинных мышц спины. Рентгенологически для спондилита наиболее типичны краевые эрозии на передневерхней поверхности позвонков с развитием в дальнейшем мощных краевых костных разрастаний, трудно отличимых от остеофитов при деформирующем спондилезе. При бруцеллезном остеохондрите разрушаются межпозвонковые диски (что проявляется сужением межпозвонковых щелей), происходит деструкция субхондральных отделов тел позвонков и обызвествление продольных связок (оссифицирующий лигаментит) на уровне пораженных дисков. Все это может создавать картину, похожую на болезнь Бехтерева. Поражение межпозвоночных суставов в отличие от болезни Бехтерева наблюдается крайне редко. В течение нескольких месяцев воспалительный процесс в позвоночнике обычно стихает, чем отличается от крайне затяжного туберкулезного спондилита, но могут оставаться боли, сколиоз, ограничение движений.

Весьма типичные для бруцеллеза периартриты и бурситы чаще возникают в области плечевых и тазобедренных суставов. При длительном их течении образуются очаги обызвествления в мягких периартикулярных тканях.

Диагноз бруцеллезного поражения суставов может быть трудным. Имеют значение эпидемиологический анамнез, клинические особенности острого периода, склонность к развитию периартритов, сакроилеита, положительные иммунологические пробы (реакция Райта в титре не меньше, чем 1 : 200, опсоно-фагоцитарная реакция) и кожный тест с бруцеллезным антигеном (реакция Бюрне).

Лечение А. б. проводится с помощью антибиотиков (левомицетин, тетрациклин, стрептомицин), вакцинотерапии, а также нестероидных противовоспалительных препаратов (см.). При переходе артритов в подострую или хроническую стадии используют физио- и бальнеопроцедуры.

Артриты вирусные наиболее часто развиваются при вирусном гепатите, краснухе и эпидемическом паротите.

Вирусный гепатит. Артрит или чаще артралгии имеют место преимущественно в преджелтушном периоде заболевания и исчезают в разгар желтухи. Артрит длится от нескольких дней до месяцев, иногда симулируя картину ревматоидного артрита. Клиническое выздоровление даже при длительном течении артрита бывает полным.

Краснуха. Полиартрит может встречаться преимущественно у взрослых женщин до, во время или непосредственно после появления краснушной сыпи. Поражаются преимущественно суставы запястья и мелкие суставы рук; реже — коленные, голеностопные. Характерны теносиновиты; иногда развивается синдром запястного канала. Имеется лимфаденопатия. Латекс-тест на ревматоидный фактор может быть положительным, хотя реакция Ваалера — Роуза обычно отрицательная. СОЭ у многих больных не изменена. Синовиальная жидкость желтовато-белого цвета, характеризуется высокой вязкостью и увеличением числа мононуклеарных клеток. Из нее в части случаев может быть выделен вирус краснухи. Артрит обычно подвергается обратному развитию в течение 10—20 дней, изредка затягивается на 3—5 мес.

Эпидемический паротит. Моно- или олигоартрит развивается чаще в конце 2-й недели заболевания. Особенно предрасположены к суставным поражениям мужчины 20—50 лет. Начало острое — с припухлости, сильной болезненности, повышения местной температуры и ограничения движений в пораженном суставе. Обычно вовлекаются крупные суставы (плечевой, локтевой, коленный, голеностопный), СОЭ умеренно увеличена, имеется нейтрофильный лейкоцитоз. Длительность артрита — от 2 нед до 2 мес. Выздоровление полное.

Лечение вирусных артритов складывается из терапии основного заболевания и применения противовоспалительных средств (ацетилсалициловая кислота, индометацин и др.).

Артрит гнойный острый (септический, пиогенный) обусловлен гематогенным метастазированием микроорганизмов из первичных инфекционных очагов. Чаще всего вызывается стафилококком, стрептококком, реже — грамотрицательными бациллами. А. г. о. возникает при фурункулезе, перитонзиллярном абсцессе, ангине, скарлатине, воспалении среднего уха, пневмонии, септическом эндокардите, инфицированных ранах любой локализации, после операций на мочевых путях и пр. Иногда первичный инфекционный очаг установить не удается. К развитию гнойного артрита предрасположены больные с ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, особенно длительно находившиеся на кортикостероидной или иммунодепрессивной терапии, а также старики, дети и больные хроническим алкоголизмом.

Клиника. Процесс, как правило, начинается остро, с ознобов, гектической лихорадки, потливости и резко болезненного артрита 1—2 суставов (чаще крупных) с выраженной припухлостью, гиперемией и гипертермией кожи над пораженным суставом. В крови обнаруживается высокий лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, резким увеличением СОЭ. У пожилых или ослабленных больных артрит может начаться постепенно и проявляться умеренными общими и местными признаками воспаления. Синовиальная жидкость мутная, с высоким (до $250 \cdot 10^9$/л) цитозом и преобладанием нейтрофильных лейкоцитов (до 90 %). Однако на самых ранних стадиях болезни жидкость может не иметь гнойного характера, и необходимы повторные ее аспирации для уточнения природы процесса. Характерны высокий уровень молочной кислоты и значительное снижение содержания глюкозы в синовиальной жидкости сравнительно с уровнем ее в крови. При окрашивании мазков синовиальной жидкости по Граму можно ориентировочно определить вид возбудителя, но окончательный бактериологический диагноз ставится после посевов жидкости на питательные среды. Рентгенологически при А. г. о. рано выявляется диффузный остеопороз, а при неадекватном лечении — деструкция суставного хряща и кости.

Диагноз на ранних стадиях нередко бывает несвоевременным, так как артрит принимают за травматический, подагрический, ревматический и пр. Важно учитывать наличие общих признаков сепсиса и результаты бактериоскопического и бактериологического исследования синовиальной жидкости.

Лечение. Основу терапии составляют антибиотики, которые лучше назначать с учетом чувствительности к ним микрофлоры. При стафилококковой и стрептококковой флоре применяют пенициллин в суточной дозе 250 000 ЕД на 1 кг массы тела внутривенно, в 4 приема, длительность курса — 3—6 нед; цепорин по 100—120 мг/(кг · сут) в 2—3 приема. При грамотрицательной флоре показан гентамицин по 4—5 мг/кг · сут) в 3 приема, длительность курса — 2 нед; в необходимых случаях антибиотик заменяют ампициллином по 6—10 г/сут или цепорином. Ежедневно следует аспирировать синовиальную жидкость через

широкую иглу, после чего вводить антибиотики внутрисуставно; открытый хирургический дренаж необходим при неэффективности консервативной терапии и нечувствительности микрофлоры к антибиотикам. Одновременно с этими мероприятиями больному в остром периоде на короткий срок (1—2 нед) иммобилизуют конечность с помощью шины; при наступлении улучшения осторожно приступают к активной разработке сустава.

Прогноз. При своевременной и адекватной терапии может наступить полное выздоровление. Если эти условия не соблюдены, процесс может принять затяжное течение (хронический гнойный артрит), которое требует оперативного вмешательства.

Артрит гонорейный — заболевание суставов, развивающееся у больных острой или хронической гонореей вследствие гематогенного распространения инфекции из первичного урогенитального очага. Наблюдается в последние годы чаще у женщин, чем у мужчин, поскольку у женщин гонококковая инфекция нередко протекает клинически стерто или бессимптомно и у них не проводится необходимого лечения. Возможность развития у больных гонореей реактивного артрита в настоящее время берется под сомнение, так как выяснилось, что в таких случаях за А. г. обычно принимают болезнь Рейтера. Больные истинным А. г. не являются носителями антигена гистосовместимости HLA B27.

Клиника. Артрит возникает на фоне острого гонококкового уретрита. В ряде случаев, особенно у женщин, страдающих нераспознанной гонореей, артрит может быть первым ее проявлением, при этом провоцирующими факторами часто бывают беременность и менструация.

Развитию артрита за 2—4 дня обычно предшествуют ознобы, высокая лихорадка, мигрирующие артралгии, лейкоцитоз (до $15 \cdot 10^9$/л и (более), увеличение СОЭ. В дальнейшем остро развиваются признаки артрита в 1—2 суставах, чаще поражаются коленные и голеностопные, реже — локтевые и лучезапястные суставы. Характерны резко выраженный, иногда мучительный, болевой синдром, значительные экссудативные явления, местное покраснение кожи и повышение ее температуры, теносиновиты. Очень рано возникают контрактуры и выраженная атрофия мышц, окружающих сустав, что, наряду с развитием фиброзных изменений в суставе, может обусловить существенную его дефигурацию и нарушение функций. Поражение голеностопных суставов, тендовагиниты и вовлечение в процесс суставов плюсны и предплюсны, атрофия мышц стопы и голени — все это приводит к быстрому развитию вторичного плоскостопия и создает типичную картину «плоской гонорейной стопы». Процесс в суставе (особенно нелеченный) может приводить к костно-хрящевой деструкции и развитию фиброзного анкилоза. При менее бурном течении А. г., особенно при затяжном его течении, специфика клинической картины стирается, что нередко создает диагностические трудности.

Рентгенологически при остром и подостром А. г. в начале болезни выявляется эпифизарный остеопороз, иногда крайне резко выраженный («стеклянный»). При наличии большого выпота в полости сустава суставная щель может быть расширенной. В дальнейшем, особенно при гнойном артрите, вследствие разрушения хряща суставная щель быстро суживается, иногда видны узурация суставных концов костей, костный анкилоз. Исходом гонорейного артрита часто является вторичный деформирующий остеоартроз.

В синовиальной оболочке, исследованной на высоте заболевания, определяется картина острого воспаления (инфильтрация ткани полинуклеарными лейкоцитами). Число лейкоцитов в синовиальной жидкости повышено (от $50 \cdot 10^9$/л до $150 \cdot 10^9$/л), большинство их составляют

нейтрофилы. При тщательном исследовании мазков синовиальной жидкости в ряде случаев можно обнаружить гонококк. Важно до назначения терапии произвести бактериологический посев синовиальной жидкости с последующей идентификацией выделенного микроорганизма. В начальном остром периоде заболевания наблюдается также бактериемия, которая может быть доказана выделением гонококка из крови.

При А. г. в 25—50 % случаев отмечается поражение кожи в виде узелковых папул на красном основании, иногда — везикул и пустул; наполненных гнойным содержимым, с темным некротическим центром; которые локализуются обычно на спине, дистальных отделах конечностей, вокруг суставов.

Диагноз А. г. можно считать абсолютно доказанным при обнаружении гонококка в суставе или крови, и вероятным, если микроб обнаруживается в урогенитальном очаге, а пенициллинотерапия обусловливает чрезвычайно быстрый положительный эффект. Серологические методы исследования (реакция Борде — Жангу и др.) не имеют большого диагностического значения, так как, во-первых, артрит может развиться раньше того момента, когда станут положительными эти серологические реакции, а во-вторых, положительные серологические тесты могут сохраняться длительное время, указывая на перенесенную в прошлом гонорею, но не на этиологию развившегося артрита.

А. г. необходимо отличать от пиогенных артритов иного происхождения (стафилококкового и т. д.) и особенно от артрита при синдроме Рейтера (см.).

Лечение. В остром периоде — покой и создание удобного положения для пораженной конечности. Назначают антибиотики в суточной дозе: пенициллин по 6 000 000 — 10 000 000 ЕД внутримышечно (в 4 приема), тетрациклин внутрь 1,5—2 г или эритромицин 2 г. Лечение проводят в течение 1—2 нед. При рано начатом и адекватном лечении обратное развитие суставного синдрома наблюдается уже в течение первых 1—3 сут. Целесообразны повторные ежедневные аспирации синовиальной жидкости и прием нестероидных противовоспалительных препаратов.

При стихании острых явлений назначают массаж мышц, лечебную гимнастику, диатермию, парафиновые аппликации. Курортное лечение с применением грязевых аппликаций показано при остаточных явлениях в суставах.

Артриты грибковые. Костно-суставной аппарат при грибковых инфекциях поражается сравнительно редко и, как правило, в период генерализации заболевания. Обычно первичные очаги возникают в костях (кости черепа, нижняя челюсть, позвонки, эпифизы и диафизы трубчатых костей), где могут развиваться деструктивные процессы с образованием гнойников и свищей в окружающих тканях. Суставы поражаются чаще всего вторично, вследствие распространения процесса из близлежащего костного очага, при этом отмечаются чрезвычайно резкие боли и нарушение движений. Обычно встречаются моно- или олигоартриты.

Диагностике помогают эпидемиологический анамнез, наличие внесуставных признаков грибковой инфекции, положительные кожные тесты с грибковыми антигенами или специфические серологические реакции, обнаружение мицелия грибка в отделяемом из свища или гнойном содержимом суставной полости.

Лечение: противогрибковые антибиотики (нистатин или леворин по 3 000 000—6 000 000 ЕД в сутки или др.), анальгезирующие и противовоспалительные препараты, хирургический дренаж суставов и вскрытие гнойников в мягких тканях.

Артрит дизентерийный. В большинстве случаев речь идет о реактивных артритах, возникающих на 2—3 неделе заболевания, а иногда спустя 1—2 мес после выздоровления. Септические формы дизентерийных артритов встречаются крайне редко.

Клинически поражения суставов при дизентерии могут протекать в виде артралгий, скоропреходящих воспалительных процессов во многих суставах, острых моноартритов с преимущественной локализацией в коленных и голеностопных суставах, подострых и даже хронических артритов, напоминающих ревматоидный. Артрит проявляется выраженной болезненностью, припухлостью и выпотом в суставе, ограничением его функции. Относительно часты односторонние сакроилеиты. А. д. может сопровождаться уретритом и поражением глаз (конъюнктивит, иридоциклит, эписклерит).

Из общих реакций наблюдаются лихорадка, нейтрофильный лейкоцитоз и увеличение СОЭ. На рентгенограммах отмечается остеопороз суставных концов костей, а при длительном течении процесса сужение суставных щелей.

А. д. даже при хроническом течении (1—2 года) в большинстве случаев заканчивается выздоровлением с полной ликвидацией суставных поражений.

Диагноз ставят на основании анамнестических сведений о связи с кишечной инфекцией, обнаружения бацилл дизентерии в испражнениях, положительных серологических реакций.

Лечение. Антибиотики и нестероидные противовоспалительные препараты (см.).

Артриты сифилитические могут наблюдаться на всех стадиях болезни. В первичном и вторичном периодах болезни в большинстве случаев отмечаются лишь артралгии, реже — реактивный скоропреходящий полиартрит с ночными (в первую половину ночи) болями. Суставы пальцев рук и ног обычно не поражаются. Особенно часты поражения суставов при врожденном сифилисе и в третичном (гуммозном) периоде приобретенного. При этом различают первично-синовиальную и первично-костную формы гуммозного сифилиса.

Первично-синовиальная форма встречается при позднем врожденном сифилисе, обнаруживается в возрасте 14—20 лет и протекает как хронический доброкачественный гидрартроз — «суставы Клаттона». Поражается обычно один сустав (чаще — коленный, реже — локтевой или голеностопный), в дальнейшем синовит может развиться и в симметричном суставе. Начало острое или подострое, иногда после травмы. Обычно сустав безболезненный, припухший за счет неравномерного утолщения синовиальной оболочки и выпота. Реже в полости сустава разрастается грануляционная ткань, суставная капсула резко и неравномерно утолщается, сустав значительно увеличивается в объеме, но выпот в полости сустава не определяется, кожа над ним бледная и растянутая («белая опухоль»). Функция сустава страдает мало. Может пальпироваться болезненный участок на передней поверхности большеберцовой кости вблизи от сустава. Почти всегда имеются другие признаки врожденного сифилиса (триада Гетчинсона: кератит, глухота, изменение зубов и др.). Рентгенологически обнаруживается утолщение мягких тканей, окружающих сустав. Обычно имеется пятнистый периостит большеберцовой кости. Синовиальная жидкость серозного характера с высоким содержанием полинуклеарных клеток. При гистологическом исследовании синовиальной оболочки выявляется диффузная инфильтрация плазматическими клетками, а на отдельных участках — картина гуммозного поражения синовиальной жидкости в отличие от сыворотки крови может быть положительной.

Сифилитический остеохондрит (*первично-костная* форма гуммозного сифилиса) развивается главным образом у молодых людей. Процесс начинается с образования гумм в эпифизах костей, что ведет к дефектам костной ткани с образованием вокруг них зоны склероза и периостальной реакции, хорошо видимых на рентгенограммах. При распространении процесса в сторону сустава образуются эрозия эпифизарной суставной поверхности, разволокнение хряща, развитие вторичного сифилитического артрита. Клинически постепенно развивается деформация сустава. Особенно характерно утолщение и увеличение надколенника. Резкой болезненности сустава при пальпации нет, болевые точки соответствуют местам расположения гумм. Несмотря на выраженную дефигурацию сустава, функция его остается хорошей. Общее состояние не страдает, температура нормальная, СОЭ может быть увеличенной, реакция Вассермана обычно положительная. Течение заболевания длительное, но специфическое лечение приводит к быстрому улучшению.

Диагноз ставят на основании данных анамнеза, наличия внесуставных проявлений сифилиса, клинических особенностей артрита (ночные боли, водянка сустава, «белая опухоль», отсутствие болезненности при пальпации, хорошая функция сустава, несмотря на выраженную дефигурацию), результатов рентгенологического (костные дефекты, периоститы) и лабораторного (серологические реакции) исследований.

Лечение специфическое, проводится специалистом-венерологом. Для уменьшения суставных проявлений могут употребляться нестероидные противовоспалительные препараты (см.).

Артрит туберкулезный. Костно-суставной туберкулез является одной из наиболее часто встречающихся локализаций внелегочных форм туберкулеза. Рассеивание инфекции в организме происходит лимфогенным путем, главным образом в период формирования первичного комплекса в легких, хотя и любой другой туберкулезный очаг, независимо от его расположения, может стать источником этой диссеминации. Различают *первично-костную* и *первично-синовиальную* формы туберкулеза суставов. Первая встречается в 80—90 % случаев и обусловлена заносом инфекции в костный мозг (в губчатое вещество эпиметафизарных отделов длинных трубчатых костей), где образуется первичный костный очаг (остит). Период развития первичного туберкулезного остита до перехода специфического воспалительного процесса на сустав (преартритическая фаза) может быть «немым» или сопровождается комплексом неспецифических воспалительных изменений со стороны синовиальной оболочки, возникающих в ответ на токсико-аллергическое влияние туберкулезного остита. Однако уже и в этой фазе в синовии могут развиться специфические туберкулезные изменения (бугорки), что объясняется непосредственным проникновением в синовиальную ткань микобактерий по кровеносным и лимфатическим путям из костного очага. Костный очаг, являющийся конгломератным туберкулезным бугорком, может подвергаться творожистому распаду с образованием костной полости или костного секвестра и прорваться в полость сустава. Это приводит к дальнейшему обсеменению бугорками синовии, капсулы, прорастанию всей полости сустава фунгозными массами, которые претерпевают творожистый распад, впоследствии образуется абсцесс. При прорыве абсцесса через кожу образуются свищи с гнойным отделяемым, в котором могут быть обнаружены микобактерии туберкулеза.

При более редкой *первично-синовиальной* форме туберкулеза суставов обнаруживаются преимущественно лимфоидная инфильтрация синовиальной оболочки, небольшое количество туберкулезных бугорков и серозный выпот в полости сустава. Творожистого омертвения грану-

ляционной ткани почти никогда не происходит, чем эти артриты отличаются от первично-костных.

Клинически костно-суставной туберкулез проявляется значительно позднее, чем туберкулезные поражения других органов и систем (легких, лимфатических узлов и др.), так как туберкулезный остит может ничем себя не обнаруживать в течение длительного времени. Факторами, способствующими его выявлению, могут быть травмы, острые инфекции, снижение общей реактивности организма вследствие неблагоприятных условий труда и быта. А. т. может развиться в любом возрасте, но чаще заболевают люди 40—50 лет, особенно мужчины.

Классическое клиническое проявление туберкулеза суставов — моноартрит. При этом поражаются чаще суставы, несущие наибольшую нагрузку,— коленные, тазобедренные, голеностопные и лучезапястные. В преартритической форме симптоматика весьма неопределенна. Могут наблюдаться (особенно при резких внезапных движениях) небольшие боли в суставе и преходящая припухлость. Лишь иногда имеются признаки общей туберкулезной интоксикации (похудание, субфебрилитет, общая слабость) без изменений лабораторных показателей. В артритической фазе определяются отчетливая локальная болезненность, припухлость и выпот в суставе. Функция сустава ограничена из-за рефлекторных мышечных контрактур, больной хромает; развивается мышечная атрофия, которая может достигать значительной степени. При прогрессировании процесса выпот в синовиальной полости бывает очень большим и сопровождается значительным отеком периартикулярных тканей; развивается деформация суставов вследствие прорастания полости грануляциями, расплавления хряща, деструкции суставных отделов костей с их укорочением и смещением. Образование абсцессов и свищей в области пораженных суставов в настоящее время встречается крайне редко и лишь при запущенных формах туберкулеза суставов. В период отчетливых суставных изменений, помимо общих симптомов туберкулезной интоксикации, выявляется увеличение СОЭ.

Рентгенологически уже в преартритической фазе на фоне нормальной костной ткани или диффузного остеопороза может выявляться очаговая перестройка рисунка костных трабекул, а затем — ограниченная костная полость, иногда с наличием секвестра. Суставная поверхность остается относительно сохранной, вплоть до поздних стадий заболевания, когда происходят прорыв костного очага в полость сустава, разрушение суставных концов костей, смещение их, подвывихи. Заболевание течет несколько лет и при проведении целенаправленной терапии заканчивается выздоровлением, при котором исчезают признаки воспаления, но, как правило, развиваются явления вторичного деформирующего остеоартроза (постартритическая фаза).

При установлении **диагноза** важно учитывать моноартикулярный тип поражения, анамнестические указания на контакт с больными туберкулезом, обнаружение других туберкулезных очагов (в легких, лимфатических узлах, урогенитальной сфере), положительные реакции на туберкулин при кожных пробах (Пирке, Манту), типичные рентгенологические изменения. Важное значение для диагностики, особенно в сомнительных случаях, имеют биопсия синовиальной оболочки с последующим гистологическим изучением, при котором удается обнаружить характерную картину туберкулезных бугорков, а также выделение микобактерий из полости сустава путем посева синовиальной жидкости или гноя на питательные среды или заражения лабораторных животных (морские свинки). При дифференциальном диагнозе с ревматоидным моноартритом имеет значение обнаружение ревматоидного фактора в синовиальной жидкости и сыворотке крови, а также последующее

вовлечение в процессе новых суставов, что характерно для ревматоидного артрита.

Правильная дифференциальная диагностика этих двух видов суставных изменений особенно важна, так как ошибочная лечебная тактика может привести к тяжелым нарушениям структуры и функции сустава. Например, использование шин у больных ревматоидным артритом вследствие ошибочного предположения о туберкулезе сустава может привести к развитию в нем анкилоза, и, наоборот, позднее применение специфической терапии у больных с нераспознанным туберкулезом суставов обусловливает развитие тяжелых деструктивных изменений. Дифференциальный диагноз с другими инфекционными артритами базируется на установлении связи со специфической инфекцией, обусловившей поражение суставов, особенностях клинико-рентгенологических проявлений и специальных лабораторных исследований (посевы крови, синовиальной жидкости, серологическая диагностика).

Туберкулезный полиартрит в его метастатической форме в настоящее время практически не встречается. Изредка у больных висцеральным туберкулезом развивается так называемый ревматизм Понсе, клиническая картина которого в основном соответствует реактивному артриту. Отмечается преимущественное поражение мелких суставов, в ряде случаев с длительным упорным течением. Имеются боли и небольшая припухлость суставов; никогда не бывает творожистого распада, нагноения, свищей. Отмечается параллелизм между суставными проявлениями и активностью других туберкулезных фокусов (в легких, урогенитальной сфере и др.). Рентгенологическое исследование суставов изменений не выявляет. При стихании туберкулезного очага во внутренних органах обнаруживается полное обратное развитие суставных изменений. Полиартрит Понсе следует дифференцировать с ревматоидным артритом, возникновение которого у больных туберкулезом отнюдь не исключается.

Туберкулез позвоночника — болезнь Потта (P. Pott) — является наиболее частой формой костно-суставного туберкулеза. Встречается обычно в более молодом возрасте, чем туберкулез периферических суставов, — у детей и молодых (20—30 лет) людей. Специфические костные изменения локализуются по краям тел позвонков, при этом поражаются один или два смежных позвонка, что приводит к их разрушению и коллапсу. Процесс очень быстро переходит на межпозвонковый хрящ, который также разрушается, в результате чего межпозвонковый промежуток резко суживается. Формируются параспинальные холодные абсцессы. Изменения преимущественно локализуются в грудном отделе позвоночника. При этом больные довольно рано начинают испытывать боль в спине и ограничение движений. При осмотре обнаруживаются мышечный спазм, четко ограниченная 1—2 позвонками пальпаторная болезненность, иногда заметен выступающий остистый отросток пораженного позвонка. На поздних этапах усиливается грудной кифоз или формируется горб. Поясничный отдел поражается значительно реже, иногда имеет место деструктивный (обычно односторонний) сакроилеит. Диагноз устанавливается на основании клинической картины, характеризующейся локальными изменениями позвоночника, наличия туберкулеза внутренних органов, характерной рентгенологической картины деструктивного процесса в отдельных позвонках с разрушением межпозвонкового диска и формированием параспинальных натечников.

Лечение проводится во фтизиоортопедических лечебницах.

АРТРИТ ЛИМА — заболевание, описанное в 1975 г., характеризуется короткими возвратными атаками асимметричного олигоартрита,

которые сопровождаются хронической мигрирующей эритемой (ХМЭ). Заболевают чаще дети и молодые люди обоих полов. Заболевание зарегистрировано в различных штатах США — Коннектикут, Массачуссет, Нью-Йорк и др.

Этиология и патогенез. Причина заболевания неизвестна, но имеются веские доказательства в пользу того, что переносчиком причинного фактора является клещ Ixodes dammini. Так, 20 % больных отмечают, что ими был обнаружен этот клещ в том месте, где спустя 3—20 дней появлялась ХМЭ; частота А. Л. в 30 раз выше на восточном берегу реки Коннектикут, где обитают клещи, по сравнению с западным берегом. Другие доказательства трансмиссии включают пик частоты новых случаев летом и в поселениях, разбросанных в лесных зонах. Гипотеза о том, что А. Л. является системным иммунообусловленным воспалительным заболеванием, основана на обнаружении криоглобулинов и циркулирующих иммунных комплексов в сыворотке и синовиальной жидкости. Поиски бактериальных и вирусных агентов (серологическими методами и в культуре тканей) не увенчались успехом. Гистологические изменения синовии практически не отличаются от таковых при ревматоидном артрите.

Клиническая картина. Болезнь проявляется артритом одного или нескольких суставов, чаще — коленных, имеет склонность к мигрированию; атаки артрита обычно короткие (около недели), но рецидивы возможны на протяжении года. Артрит коленных суставов характеризуется больше припуханием, чем болезненностью, иногда формируется киста Бейкера (см.). Другие суставы редко припухают, и примерно у половины больных отмечается боль при движении. У $^{3}/_{4}$ больных наблюдается ХМЭ, которая начинается как макула или папула, имеет тенденцию к распространению с побледнением в центре, иногда достигает 50 см в диаметре. ХМЭ сохраняется в течение нескольких недель. Кожные высыпания могут появляться перед повторной атакой артрита. Из других симптомов болезни отмечают недомогание, утомляемость, озноб, лихорадку, головную боль, тугоподвижность в шее. Многие симптомы исчезают быстро, через несколько дней, но недомогание и утомляемость остаются на несколько недель. Неврологические нарушения включают признаки радикулопатии, лимфоклеточного менингита и энцефалита. Поражение сердца проявляется различными нарушениями проводимости (атриовентрикулярные блокады, блокада ножек пучка Гиса). Сердечные шумы не зарегистрированы. Лабораторные показатели: криопреципитины и циркулирующие иммунные комплексы, выявляемые на ранней стадии болезни, имеют склонность к персистированию в случаях системных проявлений. Они определяются в синовиальной жидкости и — в более высоких титрах — в сыворотке. Сывороточные криоглобулины содержат IgG, IgM и компоненты комплемента. А. Л. отличает от серонегативных форм ревматоидного артрита наличие ХМЭ, уникальная эпидемиология, отсутствие утренней скованности, подкожных узелков, иридоциклита.

Лечение проводится пенициллином, тетрациклином. При выпоте вводят кортикостероиды внутрисуставно. Преднизолон в дозе 40—60 мг назначается больным при системных проявлениях заболевания. В качестве сипмтоматической терапии могут использоваться нестероидные противовоспалительные препараты.

АРТРИТ ПСОРИАТИЧЕСКИЙ (псориатическая артропатия) — особая форма артрита, возникающая у больных псориазом в 5—7 % случаев.

Этиология и патогенез как самого дерматоза, характеризующегося гиперплазией эпидермиса, так и суставного процесса, не установлены.

Ведущая теория, объясняющая происхождение болезни,— генетическая. Стимулом к развитию патологического процесса могут явиться травма, инфекция, нервно-психический стресс. В патогенезе псориаза и псориатического артрита придают значение метаболическим и иммунологическим (аутоиммунным) нарушениям, которые особенно выражены при тяжелых формах как самого дерматоза (эритродермический, пустулезный псориаз), так и особенно А. п. с висцеритами (злокачественная форма А. п.). Гистологически изменения в синовиальной оболочке соответствуют картине хронического синовита.

Клиника. Артрит обычно (в 65—75 % случаев) развивается у больных, более или менее длительное время страдающих псориазом, или возникает одновременно с дерматозом, хотя в редких случаях и предшествует ему. Классическим считается вариант артрита с поражением дистальных межфаланговых суставов рук и ног, в частности больших пальцев стоп. Суставы при этом умеренно болезненны; имеется плотная припухлость, выходящая за пределы сустава; кожа над ним синюшной или багрово-синюшной окраски. Изменение формы концевых суставов одновременно со своеобразной окраской кожных покровов создает картину «редискообразной» дефигурации пальца. Характерно одновременное поражение дистального, проксимального межфаланговых суставов и пястно- или плюснефалангового сустава одного и того же пальца, что обусловливает диффузную припухлость его («палец-сосиска»). Артрит дистальных межфаланговых суставов часто сочетается с трофическими изменениями ногтей (симптом «наперстка», помутнение ногтевых пластинок, их продольная и поперечная исчерченность). У 5 % больных в результате остеолитического процесса пальцы укорачиваются, искривляются, возникают множественные «беспорядочные» подвывихи и анкилозы суставов. У 70 % больных в процесс вовлекаются и крупные суставы (коленные, голеностопные, редко — тазобедренные). Имеется склонность к асимметричному моно- или олигоартикулярному поражению.

У 5 % больных развивается клиника анкилозирующего спондилоартрита, не отличимого от болезни Бехтерева, хотя рентгенологические изменения в крестцово-подвздошных сочленениях (сакроилеит), латентно протекающие, обнаруживаются почти у 60 % больных. А. п. может сочетаться с поражением глаз (конъюнктивит, ирит, увеит) и наличием поверхностных язв на слизистой оболочке рта и гениталий, что сближает клиническую картину заболевания с болезнью Рейтера. Поражения внутренних органов отчетливо выражены лишь при злокачественной форме А. п., которая развивается исключительно редко у молодых мужчин с эритродермическим или пустулезным псориазом. При этом имеют место лихорадка септического типа, ознобы, поты, прогрессирующее похудание, генерализованная лимфаденопатия, множественный артрит с мучительными болями. Отмечаются признаки миокардита, диффузного гломерулонефрита, а при затяжном течении — амилоидоза почек и других органов, функциональные и органические изменения со стороны центральной нервной системы, периферические невриты и полиневриты.

Лабораторных тестов, специфичных для А. п., не существует. При выраженных экссудативных явлениях в суставах СОЭ обычно увеличена, могут выявляться лейкоцитоз, нормохромная анемия. Синовиальная жидкость характеризуется высоким цитозом (более $5 \cdot 10^9$/л), нейтрофилезом; муциновый сгусток при этом рыхлый, вязкость низкая. Однако при моно- или олигоартикулярном поражении и невысокой общей активности синовиальная жидкость по своим параметрам может приближаться к «невоспалительной».

Рентгенологическая картина в типичных случаях характеризуется деструктивным процессом эпиметафизарных отделов суставных костей, иногда выходящим за пределы сустава; патогномоничны развитие анкилоза всех суставов одного и того же пальца, клинически асимптомное поражение крестцово-подвздошных сочленений, развитие грубых паравертебральных оссификатов.

Дифференциальный диагноз. Если у больного псориазом не выявляется поражения дистальных межфаланговых суставов, а артрит имеет иную локализацию, может возникнуть затруднение в отграничении его от ревматоидного артрита. Наличие последнего подтверждают: строгая симметричность суставных изменений, положительные реакции на ревматоидный фактор в крови и синовиальной жидкости, подкожные ревматоидные узелки, отсутствие больших остеолитических изменений и поражения крестцово-подвздошных сочленений.

Дифференцировать А. п. от болезни Рейтера, протекающей с поражением слизистых оболочек, кожи (кератодермия) и ногтей, следует по данным анамнеза, свидетельствующим о хронологической связи между острой урогенитальной или кишечной инфекцией и появлением симптомов артрита, что свойственно болезни Рейтера, а также на основании быстрого обратного развития признаков поражения кожи, ногтей, слизистых оболочек, чего обычно не наблюдается при псориазе. В отличие от болезни Бехтерева псориатическое поражение позвоночника в большинстве случаев не проявляется столь выраженными болевым синдромом и скованностью в спине; сакроилеит при этом чаще бывает односторонним и прогрессирует крайне медленно; рентгенологически иногда выявляется формирование асимметричных, ограниченных небольшими сегментами, грубых межпозвонковых сращений. Если у больного псориазом имеются изолированное поражение суставов больших пальцев ног и гиперурикемия, которая относительно часто выявляется при этой болезни, может встать вопрос об исключении подагрического артрита. В пользу сочетания последнего с псориазом свидетельствуют значительно повышенный уровень мочевой кислоты в крови и суточной моче, классические острые приступы артрита с быстрым и полным обратным развитием симптоматики, тофусы, отхождение уратных камней.

Течение А. п., исключая злокачественные формы, более благоприятное, чем ревматоидного артрита.

Лечение. Предпочтение следует отдавать негормональным противовоспалительным средствам, особенно пиразолоновым препаратам и индометацину (метиндолу). Кортикостероиды, особенно в высоких дозах, иногда обусловливают парадоксальный эффект — генерализацию кожного процесса и увеличение активности суставного заболевания. Из длительно действующих средств показаны золота препараты (см.). При резистентных и особенно тяжелых формах заболевания применяется метотрексат (см. иммунодепрессанты). Показаны внутрисуставные инъекции кортикостероидов, витаминотерапия, физиотерапевтические процедуры, лечебная гимнастика.

АРТРИТ РЕВМАТОИДНЫЙ — системное воспалительное заболевание соединительной ткани, характеризующееся хроническим прогрессирующим эрозивно-деструктивным полиартритом.

А. р. — наиболее частое заболевание среди хронических воспалительных болезней суставов, распространенность его в различных странах мира примерно одинакова (0,5—1 %). Женщины болеют в 2—3 раза чаще мужчин; это различие не столь выражено в детском и пожилом возрасте.

Этиология А. р. не установлена. Наиболее успешно в последние годы изучается роль генетических факторов в происхождении А. р.

Показано, что некоторые агнтигены двух локусов D и DR большого комплекса гистосовместимости значительно чаще, чем в популяции, обнаруживаются при А. р. Так, HLA DW4 обнаруживается у 52 % больных А. р. и лишь в 13 % — в популяции. Отмечено также значительно более частое наличие при А. р. HLA DRW4 и явное снижение DRW2. Роль генетических факторов в развитии А. р. подкрепляется также и такими фактами, как бóльшая частота одновременного заболевания у монозиготных близнецов, чем у дизиготных, повышенная частота А. р. среди родственников больных. В течение многих лет среди этиологических факторов А. р. обсуждается роль ряда инфекционных агентов, в последнее время таких, как стрептококки группы В, микоплазмы и особенно вирус Эпштейна — Барр, локализующийся преимущественно в В-лимфоцитах и способный нарушать синтез иммуноглобулинов.

В развитии болезни несомненно важное значение имеют нарушения со стороны иммунной системы; в том числе: ревматоидные факторы, аутоантитела, сенсибилизированные к различным компонентам соединительной ткани лимфоциты, циркулирующие и фиксированные иммунные комплексы.

Патогенез. Наиболее изучены механизмы основного проявления А. р.— синовита. Гипотетический этиологический фактор повреждает синовиальную оболочку сустава, в результате чего развивается ответная местная иммунная реакция, сопровождающаяся образованием агрегированных иммуноглобулинов (Ig) класса G. Этот измененный IgG распознается иммунной системой как чужеродный антиген, поэтому плазматические клетки синовиальной оболочки, лимфатических узлов и селезенки начинают вырабатывать антитела к нему (см. ревматоидные факторы). Взаимодействие агрегированного IgG с ревматоидными факторами приводит к образованию иммунных комплексов, что, в свою очередь, способствует агрегации тромбоцитов (формирование микротромбов, выделение вазоактивных аминов), стимулирует выделение цитотоксических факторов из лимфоцитов (лимфокинов), активирует систему комплемента, отдельные компоненты которой обладают анафилактогенными, цитотоксическими и хемотоксическими свойствами. Последнее способствует притоку большого числа нейтрофилов в полость сустава. Фагоцитоз иммунных комплексов нейтрофилами приводит к их разрушению и выделению лизосомальных ферментов — гидролаз, способных активировать ряд медиаторов воспаления (гистамин, серотонин, кинины, простагландины, факторы комплемента и др.), играющих одну из ключевых ролей в развитии воспалительных, а затем деструктивных и пролиферативных изменений синовиальной оболочки и хряща. Повреждение тканей сустава и накопление агрегированного IgG стимулирует иммунный ответ; расширяется и углубляется инфильтрация этих тканей плазматическими клетками и сенсибилизированными лимфоцитами, которые оказывают непосредственное повреждающее действие на ткани суставов, а также выделяют медиаторы, способствующие активации нейтрофилов. Создаются «порочные» круги, в результате чего патологический процесс становится хроническим.

Патогенез большинства внесуставных (системных) проявлений А. р. связан с развитием иммунокомплексного васкулита, а также, возможно, с непосредственным повреждением тканей сенсибилизированными лимфоцитами или аутоантителами.

Патологическая анатомия. В преобладающем большинстве случаев патологический процесс начинается при А. р. с синовиальной оболочки суставов. Наиболее ранние изменения выявляются в мелких сосудах, преимущественно венулах,— дилатация их, пролиферация клеток сосудистой стенки, формирование периваскулярных инфильтратов, состоящих

в основном из лимфоцитов (по некоторым данным, главным образом, из Т-лимфоцитов). В дальнейшем развивается пролиферация кроющих клеток синовиальной оболочки, этот слой ткани значительно разрастается, формируются многочисленные микроворсинки. В них образуется разветвленная сосудистая сеть; ткань микроворсинок инфильтрируется большим количеством мононуклеарных клеток, становится отечной; разрастается соединительная ткань; на поверхности ворсинок часто откладывается фибрин. Лимфоидные инфильтраты в ряде случаев образуют своеобразные фолликулы. Иногда отмечаются образования, напоминающие ревматоидные узелки,— вокруг наложений фибрина на поверхности синовиальной оболочки в виде частокола («палисадообразно») располагаются крупные клетки, которые, в свою очередь, окружены лимфоидным инфильтратом.

Прогрессирование заболевания, возникновение деструктивных изменений суставов связывается в первую очередь с формированием так называемого паннуса — грануляционной ткани, состоящей из активно пролиферирующих фибробластов, лимфоидных клеток, макрофагов, и богатой сосудами. Паннус проникает из синовиальной ткани в хрящ и разрушает его. Постепенное исчезновение хряща и замена его грануляционной тканью ведут к развитию фиброзного, а позже и костного анкилоза. Деформации суставов (в частности, столь характерные для А. р. подвывихи и контрактуры) в немалой степени связаны с хроническим воспалением околосуставных тканей, капсулы суставов, связок, сухожилий, а также мышц.

Наблюдаются изменения соединительной ткани и других органов и систем. Основу их в большинстве случаев составляет васкулит. Выделяют гранулематозный васкулит, некротический васкулит и облитерирующий эндартериит мелких сосудов.

Клиника. Начало болезни может быть разнообразным. Наиболее типично постепенное медленное развитие болезни. Как бы исподволь появляются боли, ощущение скованности и припухлость суставов. В ряде случаев больные отмечают связь этих явлений с различными (в основном острыми респираторными) инфекциями, травмами, нервным перенапряжением. Сначала поражается обычно небольшое число суставов, чаще других — проксимальные межфаланговые, пястно-фаланговые и плюснефаланговые, а также лучезапястные и коленные. Боли обычно умеренные, возникают лишь при движениях. Характерно ощущение скованности в суставах, более выраженное утром. При осмотре отмечаются припухлость пораженных суставов, болезненность при пальпации, гипертермия кожи над ними; цвет кожи, как правило, не меняется. Уже с самого начала болезни характерна симметричность артрита.

Примерно у 10 % больных А. р. начинается и длительно протекает в виде моно- или олигоартрита, преимущественно крупных суставов.

У небольшой части больных А. р. может начинаться остро. Высокая «беспричинная» лихорадка с ознобами — первый и наиболее выраженный симптом этого варианта болезни. Клиническую картину определяют также симптомы интоксикации и явления, обусловленные иммунокомплексной патологией (серозиты, кардит, увеличение лимфоузлов печени, селезенки), лабораторные показатели (лейкоцитоз, увеличение СОЭ). Явления же артритов поначалу могут либо вообще отсутствовать (имеются только полиартралгии), либо быть умеренно выраженными. Лишь спустя несколько недель или даже месяцев стойкий суставной синдром становится очевидным. В дальнейшем, особенно под влиянием лечения, может наблюдаться трансформация в классический вариант течения А. р., но нередко сохраняется тенденция к агрессивному течению с сохранением в период обострения лихорадки.

К редким вариантам начала А. р. относится рецидивирующий артрит, в ряде случаев не отличимый от палиндромного ревматизма (см.). Отмечается острое или подострое развитие артрита одного или нескольких суставов, бесследно проходящего через небольшой промежуток времени без лечения. Повторяющиеся «атаки» артрита могут в течение ряда лет предшествовать развитию типичного стойкого полиартрита.

Крайне редко А. р. может начинаться с появления ревматоидных узелков, расположенных либо подкожно, либо во внутренних органах (например, в легких) — так называемый ревматоидный нодулез. Поражение суставов при этом развивается позже.

Поражение суставов при А. р. Суставной синдром составляет основу клинической картины А. р. Могут быть вовлечены практически любые суставы. Медленное в большинстве случаев прогрессирование заболевания, волнообразность его течения проявляются в том, что патологический процесс может быть выражен по-разному в отдельных суставах. А. р. свойственно поражение околосуставных тканей (связок, капсул, сумок суставов, сухожилий, мышц). В целом наиболее характерным для А. р. является тенденция к развитию эрозивного артрита с симметричным поражением суставов и формированием их деформаций. Типичными для А. р. считаются артрит проксимальных межфаланговых суставов, придающий пальцам веретенообразную форму, и воспаление запястно-пястных суставов. Отчетливая припухлость дистальных межфаланговых суставов для А. р. не характерна, но болезненность их наблюдается нередко. Часто отмечается воспаление лучезапястных, пястно-запястных и межзапястных суставов. Наряду с артритом мелких суставов, следует отметить поражение сухожилий мышц в области кисти (см. тендовагиниты). Появление ревматоидных узелков в сухожилиях мышц сгибателей пальцев может вызвать резко болезненное защелкивание пальца.

Одним из ранних симптомов А. р. (в случае поражения суставов кистей) является уменьшение массы межкостных мышц на тыле кисти, обусловленное снижением их функциональной активности, гораздо реже — прямым поражением (миозит).

Поражение сухожилий и изменения со стороны мышц играют одну из основных ролей в формировании стойких деформаций кистей: латеральное отклонение пальцев, деформации пальца типа «пуговичной петли» (сгибательная контрактура проксимального и переразгибание дистального межфаланговых суставов) или типа «шеи лебедя» (сгибательная контрактура дистального и переразгибание проксимального межфаланговых суставов). Эти деформации встречаются почти исключительно при А. р., определяют понятие «ревматоидной кисти» и имеют определенное диагностическое значение.

В области локтевых суставов могут быть найдены такие диагностические признаки, как ревматоидные подкожные или поднадкостничные узелки.

Боль, ощущение скованности в шейном отделе позвоночника — нередкие жалобы больных А. р. Характерно отсутствие наклонности к анкилозированию межпозвонковых суставов и развитию синдесмофитов. Редкой особенностью поражения шейного отдела позвоночника при А. р. является возможность развития подвывихов позвонков (обычно при большой длительности заболевания), в частности подвывих в атлантоосевом сочленении из-за размягчения и истончения поперечной связки атланта. Подвывихи других шейных позвонков (чаще C3—C4) могут приводить к раздражению спинного мозга, что проявляется в легких случаях лишь утомляемостью при ходьбе, парестезиями, а в вы-

раженных — нарушениями чувствительности и двигательными расстройствами, вплоть до тетраплегии.

Поражение грудного и поясничного отделов позвоночника не характерно для А. р. Сакроилеит может иногда отмечаться при А. р., но, как правило, обнаруживается лишь через несколько лет от начала болезни.

Нарушения подвижности и боли в тазобедренном суставе у больного А. р. иногда связаны с асептическим некрозом головки бедренной кости, развивающимся обычно на фоне длительной кортикостероидной терапии.

При поражении коленных суставов рано начинается атрофия четырехглавой мышцы бедра. У ряда больных явная дефигурация сустава может быть связана не с выпотом в полость сустава, а с утолщением периартикулярных тканей. Фиброзные изменения капсулы, сухожилий мышц, прикрепляющихся в области коленного сустава, могут приводить к развитию сгибательных контрактур. Иногда синовиальная жидкость скапливается преимущественно в задних отделах сустава, развивается Бейкера киста (см.), достигающая подчас больших размеров.

Артрит плюснефаланговых суставов — почти постоянное явление при А. р. Иногда он протекает без ярких клинических проявлений. Следствием стойкого артрита этих суставов являются молоточковидная деформация пальцев, подвывихи головок плюсневых костей по направлению к подошве стоп, отклонение пальцев во внешнюю сторону. В результате этих изменений формируется плоскостопие, возникают болезненные «натоптыши», hallux valgus с бурситом в области I плюснефалангового сустава. Комплекс указанных изменений принято называть «ревматоидной стопой». Воспаление голеностопных суставов отмечается часто. Стойкий артрит этих суставов может привести к возникновению варусной деформации стопы.

Относительно редко развивается артрит грудино-ключичных и височно-челюстных суставов. Поражение суставов черпаловидных хрящей может приводить к охриплости голоса, а поражение сочленений слуховых косточек — к снижению слуха.

Внесуставные (системные) проявления А. р. Системность заболевания, безусловная при морфологическом исследовании практически во всех случаях А. р., находит клиническое выражение относительно нечасто. Внесуставные проявления А. р., в том числе и поражение внутренних органов, редко бывают яркими, выходящими на первый план в клинической картине болезни, поэтому они требуют целенаправленного поиска. Частота системных признаков увеличивается по мере прогрессирования А. р.

Чаще других встречаются подкожные (и субпериостальные) узелки — почти патогномоничный для А. р. признак — и полинейропатия. Первые наблюдаются примерно у 10—20 % больных. Наиболее часто они располагаются в области локтевого отростка и проксимальной части локтевой кости, реже в области суставов пальцев кистей. Узелки обычно безболезненны, умеренно плотные, небольших размеров.

Полинейропатия — проявление васкулита сосудов, питающих периферические нервы. Характерно поражение дистальных отделов нервных стволов, чаще всего малоберцового нерва, с развитием нарушений чувствительности. Больных беспокоят онемение, жжение, зябкость в дистальных отделах конечностей, при осмотре отмечаются болезненность при пальпации не только пораженных суставов, но и тканей, расположенных на отдалении от них, снижение или повышение чувствительности в зоне поражения нервов. Значительно реже возникают двигательные расстройства.

Как правило, нейропатия отмечается у больных серопозитивным А. р. одновременно с наличием подкожных узелков.

Ревматоидный васкулит (поражаются главным образом сосуды мелкого и среднего калибра) лежит в основе большинства других, реже встречающихся внесуставных проявлений: точечных участков некроза, расположенных чаще всего в области ногтевого ложа (так называемый дигитальный артериит); безболезненных язв, располагающихся обычно на голени; эписклерита; микроинфарктов или кровоизлияний в бассейне легочных, церебральных, коронарных или мезентериальных сосудов.

Клинические признаки ревматоидного поражения внутренних органов (обычно сердца, легких, почек) отмечаются редко. Со стороны сердца, помимо перикардита, могут наблюдаться изменения, обусловленные миокардитом (преимущественно очаговым) и эндокардитом. Известны случаи формирования пороков сердца (почти исключительно в виде изолированной недостаточности митрального или аортального клапана); выраженность пороков сердца обычно небольшая, нарушения гемодинамики возникают редко.

Ревматоидное поражение легких включает: диффузный фиброзирующий альвеолит, узелковое поражение легочной ткани (узелки морфологически идентичны подкожным ревматоидным узелкам), легочный васкулит. Серозиты (чаще плеврит, перикардит), как правило, адгезивные, выявляются лишь при рентгенологическом исследовании (умеренно выраженный спаечный процесс).

Ревматоидное поражение почек (гломерулонефрит) встречается реже, чем амилоидоз и лекарственные нефропатии, и характеризуется умеренными протеинурией и микрогематурией.

Сочетание А. р. с поражением экзокринных желез, в основном слюнных и слезных, наблюдается, по данным различных авторов, у 10—15 % больных и носит название синдрома Шегрена (см.).

Сочетание А. р. с гепатоспленомегалией и лейкопенией называют синдромом Фелти, а одновременно наличие А. р. с узелковым поражением легких и силикоза называют синдромом Каплана (см.).

Одним из наиболее серьезных осложнений А. р. является амилоидоз (см.). Он развивается у 10—15 % больных, как правило, через много лет от начала болезни, хотя у отдельных больных — уже в первые годы.

Лабораторные изменения при А. р. неспецифичны. Обнаружение ревматоидного фактора (см.) в сыворотке крови считается наиболее характерным, хотя он может отсутствовать примерно у 20 % больных с достоверным А. р. (так называемый серонегативный А. р.).

Для А. р. типичны гипохромная анемия, увеличение СОЭ и повышение острофазовых показателей воспаления (фибриноген, С-реактивный белок, α_2-глобулины и др.) Примерно у каждого четвертого больного А. р. выявляется гипохромная анемия, обычно умеренная (уровень гемоглобина составляет 100—110 г/л, не менее 80 г/л); степень выраженности ее параллельна выраженности активности болезни. Главной причиной анемии при А. р. считают повышенный захват железа клетками ретикулоэндотелиальной системы. Хотя уровень железа в крови понижен, но истинного его дефицита нет, железосвязывающая способность сыворотки крови (уровень трансферрина) нормальна, и лечение препаратами железа чаще всего неэффективно. Меньшее значение среди причин анемии при А. р. имеют избыточные потери железа с калом в результате рематоидного поражения желудочно-кишечного тракта (васкулита) или его повреждения лекарственными средствами, а также

гемолиз. Уровень СОЭ является одним из наиболее точных и чувствительных показателей активности А. р., хотя иногда наблюдается и разительное несоответствие. В частности, при возникновении амилоидоза отмечается значительное увеличение СОЭ (а также стойкое повышение уровня α_2-глобулинов и С-реактивного белка), не адекватное выраженности клинических проявлений А. р.

Число лейкоцитов и нейтрофилов периферической крови при А. р. обычно нормально, может быть слегка повышен уровень эозинофилов. В случае высокой лихорадки (как проявления А. р.) или при лечении глюкокортикостероидами, может наблюдаться лейкоцитоз, иногда достигающий $20—30 \cdot 10^9$/л. Лейкопения наблюдается при синдроме Фелти и как редкое осложнение лекарственной терапии. У больных А. р. нередко развивается умеренный тромбоцитоз $400—500 \cdot 10^9$/л, соответственно активности заболевания.

В редких случаях, как правило, при наличии внесуставных проявлений у больных А. р. можно обнаружить LE-клетки (в небольшом количестве) и антинуклеарный фактор, антитела же к нативной ДНК обнаруживаются крайне редко. Уровень общего гемолитического комплемента в сыворотке крови при А. р. не изменен.

Характерные изменения могут быть в синовиальной жидкости (см.).

Рентгенография суставов имеет большое значение в диагностике А. р., так как позволяет выявить один из самых характерных признаков заболевания — эрозивный артрит. Наиболее ранние изменения возникают при А. р. в мелких суставах кистей и стоп, поэтому рентгенография именно этих суставов должна проводиться у каждого больного при подозрении на развитие данного заболевания. Рентгенография более крупных суставов при А. р. имеет меньшее диагностическое значение.

Основными рентгенологическими изменениями со стороны суставов при А. р. являются: околосуставной эпифизарный остеопороз, сужение щели сустава, развитие краевых эрозий (узур). Эти изменения происходят последовательно. Околосуставной остеопороз развивается в эпифизах обеих сочленяющихся костей и на рентгенограмме характеризуется тем, что теряется известный в норме постепенный переход от серого тона губчатого вещества к более светлому контуру кортикального слоя, весь эпифиз представляется однородным и контрастирует с диафизом кости. Заметно «размывается» отчетливо видимый в норме трабекулярный рисунок эпифизов. Сужение суставной щели при А. р. возникает вследствие деструкции хряща и характеризуется в большей части случаев равномерностью на всем протяжении. Наиболее ранние эрозивные изменения суставных поверхностей отмечаются при А. р. в проксимальных межфаланговых, пястно-фаланговых (чаще в головках II—III пястных костей) суставах, костях запястья, в лучезапястном суставе (особенно в области шиловидного отростка локтевой кости), а также в головках плюсневых костей. Эрозии, прежде всего возникающие в тех зонах сустава, которые не покрыты хрящом, как правило, имеют небольшие размеры, неправильную форму и не окружены зоной остеосклероза (в отличие, например, от эрозий костей при подагре). С диагностической точки зрения, важно, что эрозии костей при А. р. всегда наблюдаются одновременно с сужением щели соответствующего сустава и околосуставным остеопорозом, симметрично расположены. Краевые эрозии костей не патогномоничны для А. р. и могут наблюдаться в случае хронического артрита при подагре, псориатической артропатии, синдроме Рейтера, болезни Бехтерева.

При А. р. могут наблюдаться различных размеров (чаще мелкие) кистовидные просветления в области эпифизов — обычно у больных с

массивной пролиферацией синовиальной оболочки. В ряде случаев они могут быть обусловлены развитием ревматоидных гранулем в костной ткани. Иногда кисты вскрываются и образуются эрозии. Самостоятельного диагностического значения эти изменения не имеют.

В итоге хронического воспаления при А. р. могут развиваться подвывихи суставов, сгибательные контрактуры, костный анкилоз (чаще в межзапястных, лучезапястных, реже — в проксимальных межфаланговых суставах и суставах стоп).

Из других своеобразных для А. р. изменений необходимо отметить изменения шейного отдела позвоночника (возможность подвывиха позвонков).

Рентгенография пораженных суставов имеет значение и для оценки прогрессирования изменений. Обычно динамика оценивается через 6—12 мес.

Диагноз. Отсутствие патогномоничных симптомов заставляет при постановке диагноза А. р. ориентироваться на комплекс клинико-рентгенолабораторных исследований. Повсеместное распространение получили диагностические критерии Американской ревматологической ассоциации. Они включают 11 следующих симптомов и признаков: 1) утренняя скованность; 2) боли при движениях или болезненность хотя бы одного сустава; 3) припухлость сустава; 4) припухлость хотя бы еще одного сустава, устанавливаемая с интервалом не более 3 мес; 5) симметричность припухания суставов; 6) подкожные узелки (критерии с 1-го по 5-й должны длиться не менее 6 нед. Критерии со 2-го по 6-й должны быть зарегистрированы врачом); 7) типичные рентгенологические изменения суставов, которые должны включать околосуставной остеопороз; 8) обнаружение ревматоидного фактора в сыворотке крови; 9) характерные свойства синовиальной жидкости; 10) характерные гистологические изменения синовиальной оболочки; 11) характерная гистология ревматоидных узелков.

При наличии 7 критериев устанавливается диагноз «классического» А. р., при наличии 5 критериев — диагноз «определенного» А. р., при наличии 3 критериев — диагноз «вероятного» А.р. Для постановки диагноза А. р. в соответствии с указанными критериями необходимо также предварительно исключить целый ряд болезней суставов и других заболеваний, для которых характерно поражение суставов.

Минимально необходимыми для диагностики А. р. являются следующие дополнительные исследования: рентгенография суставов (обязательна рентгенография дистальных отделов стоп и суставов кистей с захватом лучезапястных суставов, даже при отсутствии в данный момент клинических признаков воспаления этих суставов), общий анализ крови, определение ревматоидного фактора в сыворотке крови — желательно двумя методами (реакция Ваалера — Роуза и латекс-тест).

Наиболее важными, с диагностической точки зрения, являются следующие симптомы и признаки: стойкий полиартрит с симметричным поражением пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых и плюснефаланговых суставов, постепенное прогрессирование суставного синдрома с вовлечением новых суставов; наличие костных эрозий на рентгенограммах, стойкое наличие ревматоидного фактора в сыворотке крови в средних или высоких титрах; наличие подкожных ревматоидных узелков. Ранний диагноз А. р. нередко затруднен, так как указанные симптомы выявляются обычно не в первые месяцы болезни, поэтому важное значение в диагностике заболевания имеют динамическое наблюдение и повторные обследования.

Классификация. В соответствии с последней классификацией в диагнозе должны быть отражены: клинико-анатомическая форма болезни

(количественная оценка вовлечения в процесс суставов, наличие или отсутствие внесуставных проявлений), результат определения ревматоидного фактора в сыворотке крови, течение, степень активности, рентгенологическая стадия болезни и функциональная способность больного (табл. 1).

Дифференциальный диагноз. Трудности в диагностике возникают обычно лишь на ранних стадиях А. р. при отсутствии рентгенологических признаков эрозивного артрита и ревматоидного фактора в сыворотке крови. Чаще всего дифференциальный диагноз проводится с некоторыми вариантами таких заболеваний, как болезнь Бехтерева, синдром Рейтера, псориатический артрит, остеоартроз, подагра (см.).

В ряде случаев поражение периферических суставов при болезни Бехтерева (см.) может напоминать А. р. Решающее значение имеет обнаружение сакроилеита, не свойственного А. р. (особенно в первые годы болезни). В самом начале заболевания, когда рентгенологические признаки поражения крестцово-подвздошных сочленений бывают недостаточно отчетливыми, большое значение приобретает обнаружение антигена гистосовместимости B27, встречающегося при А. р. не чаще, чем в популяции (5—8 %), а при болезни Бехтерева — в 90—95 % случаев.

При синдроме Рейтера (см.) также повышена частота наличия антигена гистосовместимости B27, но в отличие от болезни Бехтерева и А. р. отмечаются характерные урологические (уретрит, баланит), глазные (конъюнктивит) и кожные (keratodermia blenorrhagica) проявления, в ряде случаев, однако, слабо выраженные (требующие целенаправленного поиска) или кратковременные.

Поражение суставов при псориатическом артрите, как правило, отличается от А. р. несимметричностью, наличием большего периартикулярного отека, вовлечением дистальных межфаланговых суставов кистей. Диагноз решает обнаружение типичных псориатических проявлений. Необходимо, однако, помнить, что они могут быть непостоянными, слабо выраженными и локализоваться на редко осматриваемых частях тела (например, на волосистой части головы).

Вторичный синовит при деформирующем остеоартрозе с преимущественным поражением суставов кистей отличается от А. р. тем, что возникает только в тех суставах, которые наиболее часто вовлекаются именно при остеоартрозе,— дистальных, реже проксимальных межфаланговых, и практически не встречается в пястно-фаланговых суставах (за исключением I), как правило, поражаемых при А. р., а также отсутствием ревматоидного фактора.

В случаях хронического подагрического полиартрита (подагра — см.) существенное значение в дифференциальном диагнозе с А. р. приобретают анамнестические сведения об острых атаках подагры, исследование уровня мочевой кислоты в крови, а главное — обнаружение кристаллов уратов в синовиальной жидкости или в подкожных тофусах, внешне не отличимых от ревматоидных узелков.

В ряде случаев возникает необходимость в проведении дифференциального диагноза также с системной красной волчанкой (см.), реактивными артритами (см. артриты инфекционные), саркоидозом (см.), туберкулезным артритом (см.), псевдоподагрой (см. хондрокальциноз), синдромом Шегрена (см.).

Лечение. Для лечения А. р. предложено большое количество различных методов, выбор которых зависит от формы болезни, степени ее активности, течения, характера изменений со стороны суставов,

Рабочая классификация

Клинико-анатомическая форма	Иммунологическая характеристика	Течение болезни
Полиартрит Олигоартрит Моноартрит С системными проявлениями: поражения ретикулоэндотелиальной системы, серозных оболочек, легких, сердца, сосудов, глаз, почек, нервной системы, амилоидоз органов, псевдосептический синдром, синдром Фелти В сочетании с деформирующим остеоартрозом, с диффузными болезнями соединительной ткани, с ревматизмом Ювенильный ревматоидный артрит (включая болезнь Стилла)	Серопозитивный Серонегативный	Медленно прогрессирующее (классическое) Быстро прогрессирующее Мало прогрессирующее (доброкачественное)

внесуставных проявлений и других факторов. Основное значение в лечении имеют медикаментозные средства.

При отсутствии клинических признаков внесуставных проявлений лечение А. р., как правило, должно начинаться с подбора нестероидных противовоспалительных средств. К наиболее часто используемым препаратам этой группы относятся: ацетилсалициловая кислота (средняя суточная доза — 3 г), бутадион (0,45 г), индометацин (0,15г), ибупрофен (1,2—2 г), вольтарен (0,15 г), напроксен (0,75 г). Это быстродействующие препараты, максимальный терапевтический эффект которых выявляется через 1—2 нед. Путем последовательного назначения выбирают наиболее эффективный и хорошо переносимый в каждом случае препарат.

Нестероидные противовоспалительные средства при А. р. используют в большинстве случаев практически непрерывно, в сочетании с другими противоревматическими препаратами.

Широко используется при А. р. внутрисуставное введение кортикостероидов (суспензия гидрокортизона и пролонгированные препараты — кеналог, депо-медрол), особенно целесообразное при небольшом числе воспаленных суставов. Применение кортикостероидов внутрь при А. р. абсолютно показано лишь у больных с генерализованным васкулитом, особенно при наличии высокой лихорадки. Препаратом выбора является преднизолон, доза его подбирается индивидуально (обычно 20—40 мг в сутки, реже — выше). Во всех же остальных случаях к

ревматоидного артрита

Степень активности	Рентгенологическая стадия артрита	Функциональная недостаточность опорно-двигательного аппарата
I. Минимальная II. Средняя III. Высокая Ремиссия	I. Околосуставной остеопороз II. Остеопороз + сужение суставной щели (могут быть единичные узуры) III. Остеопороз, сужение суставной щели, множественные узуры IV. То же + костный анкилоз	Отсутствует I. Профессиональная трудоспособность ограничена II. Профессиональная трудоспособность утеряна III. Утрачена способность к самообслуживанию

применению кортикостероидов следует подходить как к вынужденной и, что особенно важно,— как ко временной мере. Необходимость в этом возникает, как правило, при множественном поражении суставов с выраженным болевым синдромом, не уменьшающимся при назначении нестероидных противовоспалительных средств и внутрисуставного введения кортикостероидов. Начальная суточная доза преднизолона в таких ситуациях составляет 10—15 мг. При стихании активности необходимо во всех случаях пытаться постепенно снизить дозу и полностью отменить препарат, используя в этой целью длительно действующие средства.

Прогрессирование болезни, несмотря на лечение нестероидными противовоспалительными средствами, является показанием для присоединения длительно действующих («базисных») антиревматоидных препаратов (см.). На первом этапе рассматривается вопрос о назначении одного из следующих средств: хинолиновые препараты (см.), золота препараты (см.), d-пеницилламин (см.), левамизол (см.). По лечебному эффекту на первом месте стоят препараты золота. Однако при назначении длительно действующих препаратов необходимо учитывать, помимо выраженности собственного терапевтического влияния, также их возможное побочное действие и конкретные противопоказания.

Результаты 3—6-месячного лечения любым из медленно дейст вующих препаратов определяют дальнейшую тактику применения этих

средств. Наличие существенного улучшения состояния больного — повод для продолжения лечения в течение того промежутка времени (подчас годы), пока сохраняется достигнутый эффект. При отсутствии положительного результата лечения назначается другой препарат данной группы.

Иммунодепрессанты (см.), также относящиеся к группе длительно действующих средств лечения А. р., применяют, как правило, в последнюю очередь, при неэффективности других базисных препаратов. Однако в ряде случаев при генерализованном васкулите, наличии полинейропатии, признаках поражения внутренних органов (нефрит, пневмонит) иммунодепрессанты являются препаратами выбора. При А. р. используют обычно хлорбутин (суточная доза — 8—14 мг), азатиоприн и, реже, циклофосфамид (100—150 мг).

При моно- и олигоартритах эффективной является синовэктомия, выполняемая либо хирургическим путем, либо с помощью внутрисуставного введения радиоактивных изотопов (золото, иттрий и др.). Широко применяются аппликации диметилсульфоксида (см.).

Физиотерапевтические методы лечения применяются при А. р. как вспомогательный метод воздействия на синовит. Наиболее широко используются фонофорез гидрокортизона и тепловые процедуры (аппликации парафина или озокерита).

Одним из широко распространенных методов лечения А. р. является грязе- и бальнеолечение. Эти методы более эффективны при минимальной активности болезни и в большинстве случаев дополняют медикаментозное лечение.

Большое значение имеет лечебная физкультура, занятия которой должны проводиться больными А. р. ежедневно и ограничиваются лишь при высокой активности болезни и значительно выраженном болевом синдроме.

При стихании активности А. р. у большинства больных является показанным и массаж. Своевременно начатое комплексное лечение позволяет замедлить прогрессирование болезни и развитие нарушений функции суставов у многих больных.

Прогноз для жизни у преобладающего большинства больных А. р. благоприятный. Он ухудшается при появлении клинических признаков васкулита и присоединении амилоидоза. Сравнительно худший прогноз в отношении функционального состояния суставов отмечается у больных с началом А. р. в возрасте до 30 лет, при сохраняющейся активности процесса в течение более чем 1 года от начала болезни, при наличии подкожных ревматоидных узелков и высокого титра ревматоидного фактора в сыворотке крови.

Хирургическое лечение является основным звеном комплексной терапии А. р., должно способствовать сохранению, восстановлению или улучшению функции наиболее важных суставов опорно-двигательного аппарата. При выработке показаний к различным видам оперативных вмешательств учитывается степень разрушения пораженного сустава или группы суставов, образующих орган (кисть, стопа и пр.), во взаимосвязи с адаптационными возможностями, которые возникли в процессе формирования деформации суставов. Так, некоторые больные А. р. с резко выраженными деформациями кистей настолько хорошо адаптированы к выполнению большинства видов домашнего труда, что у них не следует устанавливать показаний к оперативному лечению. С другой стороны, подвывих или вывих одного межфалангового сустава, например, на I пальце кисти, при слабо выраженной деформации остальных суставов может резко ограничивать функцию кисти в целом. Данная патология служит явным показанием к операции типа артродеза, т. е. к

полному закрытию этого сустава. Наступающий после артродеза анкилоз в наиболее выгодной позиции обеспечивает полную стабилизацию I пальца, что ведет практически к восстановлению функции кисти.

В зависимости от стадии заболевания и особенно от стадии местного процесса в пораженном суставе хирургия А. р. условно подразделяется на раннюю (профилактическую) и восстановительно-реконструктивную.

Ранняя хирургия А. р. включает оперативные вмешательства типа синовэктомии, теносиновэктомии. Суть операции состоит в иссечении патологически измененной синовиальной оболочки сустава или сухожильного влагалища.

В результате у многих больных стойко купируется воспаление в суставе (сухожилии) с сохранением функции и регенерирует относительно нормальная синовиальная оболочка.

В сроки до 5 лет хорошие результаты получены после ранней синовэктомии коленного сустава в 80 %. С удлинением времени послеоперационного периода процент рецидивов артрита оперированного сустава увеличивается.

Показанием к ранней синовэктомии таких функционально важных суставов, как коленный, локтевой, лучезапястный, считается упорный воспалительный процесс в I стадии артрита (когда рентгенологически в процесс не вовлечена костно-хрящевая часть сустава), не поддающийся консервативному лечению на протяжении 6 мес непрерывного интенсивного лечения.

Противопоказанием к ранней синовэктомии являются больные А. р. с висцеритами, с высокой активностью или непрерывно-рецидивирующим течением заболевания, тяжелые сопутствующие заболевания, при которых операционная травма может явиться фактором риска для жизни.

Реконструктивно-восстановительные операции применяются в более поздних стадиях болезни, в том числе при наличии стойких суставных деформаций, снижающих функцию опорно-двигательного аппарата.

В эту группу оперативных вмешательств входит расширенная синовкапсулэктомия, когда, наряду с иссечением пораженной синовиальной оболочки, удаляются измененные участки хряща, остеофиты, грануляционная ткань. Показанием является упорный артрит функционально важного сустава (коленный, локтевой, пястно-фаланговый) с выраженным болевым синдромом, зависящим не только от воспалительного процесса, но и от механических причин, связанных с деструктивно-репаративными явлениями во II и III стадиях артрита. Хорошие результаты после этой операции отмечены в 60—70 % в сроки до 5 лет.

При сгибательных контрактурах используются корригирующие операции типа капсулотомий, остеотомий.

Артродез, т. е. полное закрытие сустава, показан при резких деструктивных процессах в суставах, но при условии удовлетворительной функции смежных суставов, что в целом может обеспечить стабилизацию разрушенного сустава и улучшить функцию конечности или позвоночника (например, при деструкции и подвывихе суставов шейного отдела, при котором показан спондилодез, т. е. искусственное сращение двух-трех смежных позвонков).

Артропластика достаточно широко используется в восстановительном лечении функционально важных суставов, например при деструктивных и анкилозирующих артритах локтевого, плюснефалангового или пястно-фалангового суставов. В качестве интерпозиционной ткани используют собственную фасцию или кожу больного, или гомофасцию, гомокожу, приготовленную методом глубокого охлаждения и хранящуюся в специальных банках при крупных ортопедических институтах.

За последнее время большое распространение получили методы эндопротезирования, т. е. частичной или полной замены разрушенных частей либо всего сустава на искусственные. Созданы многочисленные искусственные суставы из металла или сплавов металлов, индифферентных при вживлении их в организм человека, или из каучука, а также из пластических полимерных соединений. Показаниями к эндопротезированию являются резко выраженные деструктивные или анкилозирующие артриты тазобедренного, коленного, локтевого, пястно-фаланговых суставов.

Хирургическое лечение особенно благоприятно в условиях минимальной и средней активности заболевания, в связи с чем большое значение имеет проведение параллельной адекватной антиревматической терапии.

Отдельно стоит вопрос о возможности оперативного лечения на фоне приема глюкокортикостероидов. Небольшие дозы стероидов, применяющиеся для подавления активности заболевания, не являются препятствием к оперативным вмешательствам. Однако гиперкортицизм рассматривается ортопедами как относительное противопоказание к ряду оперативных вмешательств в связи с выраженным остеопорозом.

АРТРИТ РЕВМАТОИДНЫЙ ЮВЕНИЛЬНЫЙ (син.: ювенильный хронический артрит) — А. р. ю. — форма ревматоидного артрита у детей (в возрасте до 16 лет), отличающаяся от ревматоидного артрита у взрослых: более частым развитием системного варианта болезни с острым началом, лихорадкой и внесуставными проявлениями и вариантом заболевания с поражением небольшого числа суставов (моно-, олигоартрит); преимущественным поражением крупных суставов и частым вовлечением суставов шейного отдела позвоночника; частым развитием увеита; редкостью обнаружения ревматоидного фактора в сыворотке крови; более благоприятным течением и прогнозом.

Распространенность А. р. ю., по данным ряда авторов, составляет 0,01—0,001 %. Болеют дети любого возраста. В грудном возрасте случаи заболевания редки, частота его выше у детей до 5 лет; девочки болеют в 1,5—2 раза чаще мальчиков.

Этиология и патогенез изучены недостаточно и рассматриваются обычно с тех же позиций, что и при ревматоидном артрите.

Однако обращают на себя внимание существенные особенности в распределении при А. р. ю. антигенов гистосовместимости — генетических маркеров иммунной системы. Так, при А. р. ю. реже, чем в популяции, и тем более реже, чем при ревматоидном артрите, определяется HLA DW4. По сравнению с ревматоидным артритом крайне редко выявляется HLA DRW4. Эти данные, как и особенности иммунных нарушений, течения и прогноза, позволяют обсуждать вопрос о нозологической самостоятельности А. р. ю.

С другой стороны, существует мнение, что А. р. ю. представляет собой сборную группу различных хронических воспалительных заболеваний суставов. Оно основывается главным образом на известных трудностях в дифференциальной диагностике заболеваний у детей, протекающих с поражением периферических суставов, например болезни Бехтерева, псориатического артрита, хронических энтеропатий. В связи с этим на международном рабочем совещании педиатров-ревматологов в 1977 г. было предложено отдавать предпочтение термину «ювенильный хронический артрит».

Клиника. Основные признаки поражения суставов при А. р. ю. такие же, как и при ревматоидном артрите: боль, припухлость, утренняя скованность. Выраженность болей в суставах у детей обычно меньше, чем у взрослых; иногда, несмотря на припухлость сустава и болезненность его при пальпации, жалобы на боли вообще отсутствуют. Маленькие

дети редко жалуются на утреннюю скованность, ее можно выявить лишь при внимательном наблюдении за их поведением.

При А. р. ю. реже отмечается артрит мелких суставов кистей и стоп; характерно поражение в первую очередь крупных суставов (чаще других — коленных, голеностопных, лучезапястных); в отличие от ревматоидного артрита не так свойственна симметричность процесса. Примерно у $^1/_3$ больных наблюдается вовлечение межпозвонковых суставов шейного отдела позвоночника (особенно С2—С3) с развитием болей и ограничением движений. Часто отмечается артрит височно-челюстных суставов. В целом деструкция суставного хряща и субхондральных отделов костей, деформации суставов формируются при А. р. ю. значительно медленнее, чем при ревматоидном артрите.

Характерными чертами А. р. ю. являются замедление физического развития, отставание в росте, а также нарушения роста отдельных сегментов скелета в связи с поражением близлежащих суставов (недоразвитие нижней челюсти — микрогнатия, укорочение или удлинение фаланг пальцев или других костей).

Внесуставные проявления при А. р. ю. также имеют свои особенности. Одним из наиболее серьезных является хронический увеит (практически не встречающийся при ревматоидном артрите), в ряде случаев приводящий к слепоте. Увеит чаще развивается у девочек с моно- или олигоартритом при наличии в сыворотке крови антинуклеарного фактора. Поражение глаз нередко протекает без ярких клинических симптомов, иногда бессимптомно, и не имеет параллелизма с выраженностью суставных проявлений болезни.

У 10—20 % больных наблюдается высокая лихорадка (38—39 °С) с ознобами. Лихорадка имеет интермиттирующий характер, подъемы температуры отмечаются 1—2 раза в сутки, чаще во второй половине дня; она не снижается при лечении антибиотиками и поддается лишь большим дозам ацетилсалициловой кислоты и особенно глюкокортикостероидам. Как правило, высокой лихорадке сопутствует сыпь (так называемая ревматоидная), имеющая кореподобный макулезный характер, розоватого цвета, локализующаяся преимущественно на туловище и проксимальных отделах конечностей. Ее обнаружение имеет большое диагностическое значение. Ревматоидная сыпь скоропроходяща, «расцветает» во время подъема температуры и при потирании подозрительных мест кожи (симптом Кубнера).

Типичными внесуставными проявлениями А. р. ю. являются экссудативный перикардит (реже — другие проявления серозита: плеврит, перитонит), генерализованная лимфаденопатия, увеличение печени, иногда селезенки. Выраженность перикардита чаще небольшая. Указанные внесуставные проявления (кроме увеита) встречаются, как правило, при системном варианте и значительно реже — при полиартикулярном и олигоартикулярном вариантах болезни.

Из других более редких системных проявлений при А. р. ю. описаны: миокардит, эндокардит (с медленным развитием недостаточности митрального и аортального клапанов), пневмонит, гломерулит (проявляющийся лишь непостоянной микрогематурией и небольшой протеинурией). Подкожные узелки, полинейропатия, дигитальный васкулит, столь характерные для ревматоидного артрита, встречаются лишь у 5—10 % больных, обычно при наличии ревматоидного фактора в сыворотке крови.

У ряда больных А. р. ю., протекающим как правило, с множественным поражением суставов и системными проявлениями, через несколько лет от начала болезни может развиться амилоидоз, клинически характеризующийся главным образом поражением почек.

Изменения лабораторных показателей неспецифичны. У многих больных отмечаются нормоцитарная гипохромная анемия, увеличение СОЭ, повышение уровня фибриногена α_2-глобулинов в сыворотке крови, появление С-реактивного белка. Эти изменения обычно параллельны активности заболевания. Обычен также нейтрофильный лейкоцитоз, особенно выраженный (до $15—50 \cdot 10^9$/л) при системном варианте болезни. Ревматоидный фактор в сыворотке крови выявляется не более чем у 20 % больных, как правило, через длительный срок от начала болезни. У 40 % больных выявляется антинуклеарный фактор, LE-клетки встречаются редко и непостоянно, антитела к нативной ДНК не обнаруживаются. Характер изменений синовиальной жидкости в целом такой же, как и при ревматоидном артрите; реже встречаются ревматоидный фактор и фагоциты.

При всех вариантах начала А. р. ю. наиболее ранними рентгенологическими изменениями являются отек мягких периартикулярных тканей и околосуставной остеопороз, а также (не всегда) — периостит, чаще в области проксимальных фаланг кистей, костей пястья и плюсны. Эрозивные изменения и тем более анкилозы суставов развиваются при А. р. ю. обычно через значительно больший срок, чем при ревматоидном артрите. Быстрое увеличение выраженности деструктивных изменений может наблюдаться в подростковом возрасте, когда ускоряется рост костного скелета.

При А. р. ю. отмечается как замедление роста трубчатых костей (преждевременное окостенение эпифизов), так и ускорение, что приводит к укорочению или удлинению отдельных сегментов конечностей.

Типичным (хотя и непостоянным) явлением считаются при А. р. ю. признаки спондилоартрита в шейном отделе с формированием анкилозов межпозвонковых суставов (ранее всего С2—С3).

У определенной части больных А. р. ю., обычно лишь через много лет от начала болезни, могут отмечаться признаки сакроилеита.

Принято выделять три клинических варианта начала А. р. ю. (по совокупности симптомов, развивающихся в течение 4—6 мес болезни): полиартикулярный, моно- или олигоартикулярный и системный.

Полиартрит с самого начала болезни отмечается у 35—50 % больных. Этот вариант А. р. ю. в большей мере, чем все другие, напоминает ревматоидный артрит, но число пораженных суставов обычно меньше; у многих больных отмечается спондилоартрит шейного отдела. Начало может быть острым, но чаще постепенным, сопровождающимся субфебрильной лихорадкой, общей слабостью, снижением аппетита, раздражительностью и повышенной утомляемостью. В первую очередь поражаются крупные суставы, воспаление мелких суставов кистей и стоп не так постоянно, как при ревматоидном артрите. Девочки болеют этой формой А. р. ю. чаще, чем мальчики. Ревматоидная сыпь обычно отсутствует, но довольно часто отмечается пятнистая эритема в области ладонной поверхности кистей, а также на подошве стоп. Могут иметь место генерализованная лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, перикардит и пневмонит. Иридоциклит встречается редко, а подкожные узелки — чаще, чем при других вариантах А. р. ю.

Лабораторные изменения такие же, как и при ревматоидном артрите. Ревматоидный фактор выявляется у 10—20 % больных, антинуклеарный фактор — у 20 %. LE-клетки (непостоянно) — у 5—10 %.

Течение обычно волнообразное; эпизодические обострения чередуются с различной длительности периодами субремиссий, а нередко и полных ремиссий.

У ряда больных отмечается стойко активный полиартрит, постепенно приводящий к развитию контрактур.

Моно- или олигоартикулярный вариант начала А. р. ю. отмечается примерно у $^1/_3$ больных. У многих из них в анамнезе есть указания на различного рода аллергические явления; часто началу болезни предшествует травма сустава. Преимущественно поражаются крупные — коленный и голеностопный — суставы. Типичны острое начало, слабо выраженный болевой синдром или даже полное отсутствие боли, умеренные экссудативные изменения со стороны суставов. Поражения шейного отдела позвоночника и системные проявления (за исключением увеита) практически не встречаются, лабораторные показатели воспаления не меняются или изменяются минимально, ревматоидный фактор выявляется редко.

Именно при моно- или олигоартикулярном варианте А. р. ю. наиболее часто встречается увеит. Большое прогностическое значение в этом отношении имеет определение антинуклеарного фактора в сыворотке крови. У девочек при развитии А. р. ю. в возрасте до 2 лет и наличии антинуклеарного фактора в титре $^1/_{20}$ и более риск развития увеита составляет почти 100 %. Поражение глаз редко предшествует суставному синдрому, возникает, как правило, через несколько месяцев и лет (в среднем через 2—4 года) после его развития и часто протекает без болей и с минимальной перикорнеальной инъекцией, может быть односторонним и двусторонним; параллелизма с выраженностью суставного синдрома не отмечается.

С течением времени примерно у 20 % больных сохраняется моно- или олигоартрит, выраженность которого может спонтанно меняться. Характерны полные ремиссии в течение нескольких месяцев, иногда — лет. У ряда больных постепенно число воспаленных суставов увеличивается, но остается небольшим (2—4 сустава, чаще крупных, симметричных исходно пораженных). У других отмечается переход в полиартикулярную форму.

Системный вариант начала А. р. ю. характеризуется высокой лихорадкой, наличием ревматоидной сыпи, гепатоспленомегалии, генерализованной лимфаденопатии, частым поражением перикарда (иногда и миокарда), плевритом, выраженным лейкоцитозом в периферической крови и носит название *синдрома Стилла.* У некоторых детей артрит (чаще полиартрит, а также шейный спондилоартрит) развивается лишь через несколько недель или даже месяцев от начала лихорадки и других внесуставных проявлений болезни, хотя при тщательном расспросе и обследовании можно выявить артралгии, утреннюю скованность и болезненность суставов уже в самом начале болезни. Ревматоидный фактор обычно не выявляется, антинуклеарные антитела встречаются редко, LE-клетки не обнаруживаются. Примерно у половины больных с системным вариантом начала А. р. ю. в дальнейшем отмечаются длительные ремиссии с периодическими обострениями, характеризующимися теми же проявлениями, что и в дебюте. У других в течение длительного времени заболевание остается активным, под влиянием лечения удается уменьшить выраженность внесуставных проявлений, однако главной проблемой становится прогрессирующее поражение суставов.

Диагноз с уверенностью может быть установлен лишь при наличии стойкого артрита и исключении других заболеваний, проявляющихся сходно. Группой ревматологов социалистических стран в 1979 г. предложены следующие критерии ранней диагностики: 1) артрит продолжительностью более 3 нед (обязательный признак); 2) поражение 3 суставов в течение первых 3 нед болезни; 3) симметричное поражение мелких суставов; 4) поражение шейного отдела позвоночника; 5) выпот в полости суставов; 6) утренняя скованность; 7) теносиновит или бурсит; 8) увеит; 9) ревматоидные узелки; 10) эпифизарный остеопороз;

11) сужение суставной щели; 12) признаки выпота в суставе; 13) уплотнение периартикулярных тканей (признаки 10—13 — рентгенологические), 14) увеличение СОЭ более 35 мм в час; 15) обнаружение ревматоидного фактора в сыворотке крови; 16) характерные данные биопсии синовиальной оболочки.

При наличии 3 критериев диагноз считается вероятным, 4 — определенным, 7 — классическим (во всех случаях обязательным условием является наличие 1-го критерия). Для постановки диагноза А. р. ю. необходимо также исключить довольно большое число заболеваний, сопровождающихся поражением суставов.

При обследовании больного с подозрением на развитие А. р. ю., помимо обязательного общего клинического обследования, рентгенографии пораженных суставов (при необходимости и крестцово-подвздошных сочленений) и исследования ревматоидного фактора в сыворотке крови, весьма желательны исследование антинуклеарного фактора (при олигоартрите — обязательно), иммуноглобулинов (особенно IgA), осмотр окулиста (при олигоартрите — обязательно).

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют клинические особенности А. р. ю., в частности такие, как отсутствие при моно- и олигоартикулярном варианте начала А. р. ю. выраженных болей в суставах, покраснения их и нарушений общего состояния больного (что характерно, например, для ревматизма, системной красной волчанки, септического процесса), а также развитие увеита.

При системном варианте начала А. р. ю. важное дифференциально-диагностическое значение имеет обнаружение ревматоидной сыпи. При А. р. ю. в отличие от ревматизма чаще всего наблюдается изолированный перикардит (миокардит и тем более эндокардит нетипичны); артрит более стоек и не имеет мигрирующего характера; повышение титра антистрептолизина-О, хотя и отмечается примерно у $^1/_3$ больных, но обычно небольшое.

При системной красной волчанке у детей дифференциальный диагноз с А. р. ю. труден до тех пор, пока не появляются такие типичные симптомы волчанки, как характерная эритема, алопеция, поражение ЦНС и нефрит. Определенное значение имеют и такие показатели, как гипокомплементемия, положительный LE-тест, высокий титр антител к нативной ДНК, что не характерно для системного (и тем более других) вариантов А. р. ю. (антинуклеарный фактор не имеет дифференциально диагностического значения).

У детей чаще, чем у взрослых, отмечаются артриты при острых инфекциях: краснухе, кори, гепатите В, сепсисе, туберкулезе (следует помнить, что у детей отрицательный туберкулиновый тест исключает туберкулез).

Необходимо иметь в виду, что А. р. ю. могут имитировать опухоли костей, а также *острый лейкоз* (см.).

Некоторые врожденные иммунодефицитные заболевания (чаще изолированный дефицит IgA, реже дефицит 2-го компонента комплемента и агаммаглобулинемия) могут протекать с поражением суставов, мало отличимым от А. р. ю., однако повышенная частота инфекций и характерные иммунологические изменения позволяют уточнить диагноз.

При моноартикулярном варианте А. р. ю. дифференциальный диагноз особенно широк: травматический артрит; артрит, вызванный попаданием колючек растений в периартикулярные ткани; гемофилия; синдром Элерса — Данлоса, болезнь Легга — Калве — Пертеса, болезнь Осгуда — Шлаттера и др.

Лечение. В лечении А. р. ю. применяются те же средства и методы что и при ревматоидном артрите.

В преобладающем большинстве случаев при любых вариантах начала болезни лечение начинается обычно с ацетилсалициловой кислоты (75—100 мг/кг в день). Как правило, препарат даже в больших дозах хорошо переносится детьми и обладает выраженным противоболевым и противовоспалительным эффектом. Следует, однако, иметь в виду возможность нарушений функции печени (повышение уровня трансаминаз и др.) и развития салицилизма (первые признаки — сонливость, углубленное и учащенное дыхание). Ацетилсалициловая кислота применяется 2—4 нед. К этому времени решается вопрос о продолжении приема избранного препарата или назначении другого нестероидного противовоспалительного средства: индометацина (суточная доза 1—3 мг/кг), вольтарена (2—3 мг/кг), бруфена (20—30 мг/кг).

Хорошо зарекомендовал себя метод внутрисуставного введения гидрокортизона и особенно кеналога (соответственно 25—50 мг и 5—20 мг в крупный сустав), особенно целесообразный при моно- и олигоартрите.

При отсутствии достаточного эффекта от указанного выше лечения через 4—6 мес, особенно в случае полиартрита, показано применение длительно действующих антиревматоидных препаратов (см.). Из них используются обычно соли золота и хинолиновые производные (см.). d-пеницилламин и левамизол в практике лечения А. р. ю. до настоящего времени широко не применялись из-за риска серьезных осложнений.

Соли золота (кризанол и др.) в первую инъекцию вводят в дозе 1 мг кристаллического золота (независимо от массы ребенка), через неделю при хорошей переносимости вводится 5 мг, и в дальнейшем инъекции производятся еженедельно с повышением дозы каждый раз на 5 мг до достижения средней еженедельной дозы, рассчитанной по массе больного (0,75 мг/кг). Введение препаратов золота при хорошей переносимости продолжается не менее 20 нед (суммарная доза составляет около 15 мг/кг). При достижении положительного результат кризотерапию продолжают и далее (неопределенно долго), увеличивая постепенно интервалы между инъекциями до 2—3—4 нед. Еженедельно проводятся исследования анализов крови и мочи.

Хинолиновые производные (делагил, плаквенил) назначают в первые 6—8 нед из расчета 5—7 мг/кг в день (не более 0,2—0,25 г в сутки), затем рекомендуют вдвое меньшую дозу. Обязательным является регулярный офтальмологический контроль (1 раз в 3—4 мес). Наличие выраженного положительного эффекта при лечении данными препаратами — показание к продолжению их приема.

Глюкокортикостероиды для приема внутрь назначаются при А. р. ю. редко — только по особым показаниям и обычно на короткий срок. Показаниями для назначения этих препаратов (предпочтительнее преднизолона) являются:

— системный вариант начала А. р. ю. с высокой лихорадкой, перикардитом и другими характерными явлениями при отсутствии эффекта от больших доз ацетилсалициловой кислоты. Начальная доза преднизолона составляет 0,5—1 мг/кг в день и при стихании системных проявлений (обычно через 2—3 нед) должна постепенно снижаться до минимальной и полностью отменяться;

— наличие увеита, не купирующегося местным применением глюкокортикостероидов (и холинолитиков);

— выраженное обострение суставного синдрома при полиартикулярном варианте А. р. ю. Доза преднизолона составляет обычно не более 10—15 мг в день и делится на несколько приемов в день.

Длительное применение глюкокортикостероидов у больных А. р. ю. чаще и быстрее, чем у взрослых, приводит к развитию осложнений

(главным из них является нарушение роста), не позволяет в достаточной мере контролировать течение болезни и суставные проявления и поэтому не должно использоваться.

Иммунодепрессанты применяются при А. р. ю. редко, обычно в крайних случаях при агрессивно текущем системном варианте.

Очень большое значение в лечении больных А. р. ю. имеют лечебная физкультура, массаж для развития скелетных мышц, предупреждения деформаций конечностей и сгибательных контрактур суставов.

Прогноз А. р. ю. в целом относительно благоприятен. У многих больных отмечаются длительные ремиссии; выраженность артрита на протяжении многих лет может оставаться небольшой; число пораженных суставов, как правило, ограничено; значительные функциональные нарушения развиваются редко. Однако примерно у $^1/_3$ больных в результате хронического прогрессирующего артрита постепенно возникают существенные ограничения движений в суставах, развиваются контрактуры и анкилозы. Особенно часто это отмечается у больных с системным и полиартикулярным вариантами начала заболевания. Резко ухудшает прогноз развитие увеита и вторичного амилоидоза.

АРТРИТ ТРАВМАТИЧЕСКИЙ — воспалительно-дистрофический процесс в суставе в ответ на прямую или непрямую травму (в том числе микротравму) сустава. В патогенезе заболевания вероятную роль отводят венозному стазу, ведущему к ишемии и тромбозу сосудов в некоторых участках суставного конца кости. Кровоизлияние в полость сустава после грубой травмы может вызвать реактивный синовит.

Клиническая картина: боли, возникающие в суставе при нагрузке, ходьбе; припухлость; повышение местной температуры. Рентгенологически выявляется умеренный остеопороз.

Лечение: разгрузка, ограничение ходьбы, дополнительная опора (палка), анальгетики, внутрисуставные инъекции небольших доз кортикостероидов (20—30 мг гидрокортизона в коленный сустав; 2—3 инъекции с недельными интервалами). Прогноз благоприятный, однако иногда А. т. приобретает хроническое рецидивирующее течение с исходом в деформирующий остеоартроз. А. т. может стимулировать развитие ревматоидного артрита.

АРТРИТЫ ЭНТЕРОГЕННЫЕ. Артрит периферических суставов является одним из частых клинических проявлений при некоторых хронических заболеваниях кишечника — неспецифическом язвенном колите, болезни Крона (регионарном илеите) и болезни Уиппла (интестинальной липодистрофии). При неспецифическом язвенном колите и болезни Крона артрит отмечается примерно у 10—20 % больных и характеризуется поражением небольшого числа в основном крупных суставов, полной обратимостью воспаления за несколько недель (известны редкие случаи хронического течения артрита), рецидивирующим течением, связью артрита с обострением основного патологического процесса. Суставной синдром отмечается через различный срок после развития типичных кишечных проявлений, как правило, у больных с более тяжелым и распространенным поражением кишечника. При болезни Крона артрит часто сопутствует другим системным проявлениям заболевания (узловатая эритема, иридоциклит и др.) Ревматоидный и антинуклеарный факторы в сыворотке крови не обнаруживаются. При гистологическом исследовании синовиальной оболочки выявляются признаки неспецифического синовита. Рентгенологические изменения суставов обычно минимальны и неспецифичны.

Примерно у 4 % больных неспецифическим язвенным колитом и болезнью Крона выявляется картина классического анкилозирующего спондилоартрита, клинические проявления и течение которого в большин-

стве случаев не зависят от состояния патологического процесса в кишечнике. У значительно большего числа больных этими хроническими энтеропатиями (до 15 %) выявляются рентгенологические признаки сакроилеита, как правило, не имеющего клинических проявлений. В одних случаях сакроилеит является начальным симптомом анкилозирующего спондилоартрита, а в других, видимо,— еще одним проявлением основных заболеваний, так как в течение долгого времени остается единственным признаком поражения суставов.

Артралгии и рецидивирующие артриты являются одним из наиболее частых симптомов болезни Уиппла, характеризующейся поносами, болями в животе, лимфаденопатией, лихорадкой, полисерозитом, гиперпигментацией кожи. Суставной синдром имеет те же особенности, что и при других хронических энтеропатиях, однако известны случаи, когда артрит предшествовал другим проявлениям болезни Уиппла за много лет. Биопсия синовиальной ткани может иметь решающее значение в диагностике данного заболевания.

АРТРОПАТИИ ПРИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ. ***Острый лейкоз.*** Симптомы поражения опорно-двигательного аппарата весьма часты, особенно при остром лимфобластном лейкозе у детей. Помимо жалоб на сильные боли в суставах и костях, могут встречаться истинные артриты с вовлечением в процесс одного, нескольких или многих суставов. Чаще обнаруживается несимметричное поражение крупных периферических суставов (коленных, плечевых, локтевых), заметно реже — мелких, в том числе кистевых. Течение артритов может быть как мигрирующим, формально напоминающим острый ревматизм, так и прогрессирующим. Пораженные суставы припухшие, болезненны при движениях и пальпации, объем движений в них ограничен. Причинами болей и припухлости бывают синовит, кровоизлияния в суставную полость и периартикулярные ткани, лейкемическая инфильтрация синовии, в области эпифизов костей и под надкостницей.

У части больных обнаруживаются подкожные лейкемические узелки. Имеются единичные описания острого полимиозита. Для больных острыми лейкозами характерны высокие титры ядерных антител и ревматоидного фактора (до 1:5120!). Рентгенологически отмечаются периартикулярный или системный остеопороз, очаговые остеолитические изменения, кортикальные или надкостничные дефекты, периоститы в области суставов. Для детей старше 2 лет считается очень характерным обнаружение узкой линии разрежения, примыкающей к зоне роста в эпифизах длинных костей.

Диагностические трудности возникают у больных с отсутствием типичных изменений в периферической крови. При этом у детей заболевание ошибочно диагностируется как острый ревматизм или ювенильный ревматоидный артрит, тем более что на первом этапе кортикостероиды и нестероидные противовоспалительные препараты нередко дают положительный эффект. Для правильного распознавания болезни важно учитывать несоответствие между скромными и нестойкими суставными проявлениями и тяжелой клинической картиной с высокой лихорадкой, резким болевым синдромом, анемией, тромбоцитопенией. Решающим для диагноза является исследование костного мозга. Адекватное лечение острого лейкоза сравнительно быстро уменьшает его костно-суставные проявления.

Хронические лейкозы. Суставные проявления по сравнению с острым лейкозом встречаются гораздо реже и позже, развиваются более постепенно и чаще бывают симметричными. Развитие истинных артритов, а иногда и достоверного ревматоидного артрита, в большей степени свойственно хроническому лимфолейкозу (по-видимому, вследствие присущих

ему иммунных нарушений). Лечение цитостатическими препаратами с последующим распадом клеток может приводить к гиперурикемии и вторичной подагре с типичными острыми подагрическими артритами При бластных кризах хронического миелолейкоза лейкемическая инфильтрация костей и суставов сопровождается необычайно сильными болями как при движениях, так и в покое. На рентгенограммах у соответствующих больных обнаруживается выраженная деструкция костей, иногда с патологическими переломами. Хроническим лейкозам, как и острым, часто свойственны высокие титры ревматоидного фактора и ядерных антител. Диагноз основного заболевания обычно нетруден в связи с типичной картиной периферической крови.

Гемофилия. Кровоизлияния в суставы (гемартрозы) встречаются у 80—90 % всех больных, возникая впервые обычно между 1-м и 5-м годами жизни. Особенно тяжелы поражения суставов у лиц с низким содержанием антигемофилического глобулина (менее 2 % нормы).

Острые гемартрозы (часто повторные в те же суставы) возникают после небольших травм или без явной внешней причины. Преимущественно поражаются крупные суставы: прежде всего коленные и локтевые, несколько реже плечевые, тазобедренные, голеностопные и лучезапястные. Быстро развиваются боли при движениях, пальпации и в покое, объем движений резко ограничен, имеется сопутствующий мышечный спазм. Суставы становятся припухшими, красными и горячими. Только легкие гемартрозы удовлетворительно поддаются лечению с помощью постельного режима, иммобилизации пораженных суставов, местного применения холода и приема обезболивающих средств типа парацетамола (но не ацетилсалициловой кислоты и других нестероидных препаратов, которые могут усилить кровоточивость!). В более серьезных случаях необходимо возможно быстрее начинать заместительную терапию — концентрированные препараты фактора VIII при классической гемофилии и фактора IX при болезни Кристмаса. Если они недоступны, используют препараты свежезамороженной плазмы или свежую цельную кровь: при классической гемофилии через каждые 6—12 ч, при болезни Кристмаса — ежедневно. Есть данные, что назначение больших доз преднизолона (до 80 мг в сутки) в течение 5 дней позволяет уменьшить число таких введений. Указанные мероприятия обычно быстро прекращают кровотечение и уменьшают артралгии. При больших внутрисуставных геморрагиях и сильных распирающих болях показана аспирация крови из суставной полости; некоторые авторы рекомендуют последующее внутрисуставное введение кортикостероидов. Через 3—5 дней может быть восстановлена нормальная позиция сустава, и начинается осторожная лечебная физкультура для предотвращения контрактур. Если имеется поражение суставов ног, следует пользоваться костылями до исчезновения припухлости и восстановления мышечной силы.

Хроническое поражение суставов при гемофилии, связанное с неадекватно леченными повторными гемартрозами, проявляется признаками выраженного остеоартроза с дегенеративными изменениями хряща и костей, местной атрофией мышц, развитием контрактур и даже анкилозов (фиброзных, очень редко костных). Рентгенологические изменения выражаются в околосуставном остеопорозе, остеофитах, сужении суставной щели, костных кистах, реже — в признаках костной деструкции, вплоть до асептического некроза головки бедра (возможно, в связи с внутрикостными кровоизлияниями, нарушающими питание кости). У детей субпериостальное кровоизлияние может приводить к отслоению надкостницы с картиной «псевдоопухоли». Для лечения больных со стойкими контрактурами используются активная мобилизация, шинирование, вытяжение, а в специализированных центрах — и оперативные методы. Во

всех этих случаях необходимы очень строгий контроль за свертыванием крови и использование заместительной терапии концентратами факторов VIII или IX.

Миелома. Боли в позвоночнике и конечностях у большинства больных связаны с типичным для этого заболевания поражением костей, проявляющимся рентгенологически в виде характерных остеолитических дефектов. Наряду с этим у части пациентов (как правило, среднего возраста) возникают артралгии и выраженная припухлость суставов, связанные с отложением амилоида в синовию и периартикулярные ткани. Амилоидоз может развиться при любой форме заболевания, но особенно при миеломе А и «болезни легких цепей». Чаще всего поражаются суставы кистей, локтевые, плечевые и ключичные. Увеличение объема плечевых суставов может достигать резких степеней, сопровождаясь в отдельных случаях вывихом плечевой кости. Вовлечение в процесс многих суставов, особенно в сочетании с узелковыми отложениями амилоида в надкостницу, способно симулировать ревматоидный артрит. Диагнозу в подобных случаях помогает биопсия указанных узелков или синовии, а также анализ синовиальной жидкости. Последняя в отличие от ревматоидного артрита обладает высокой вязкостью и содержит сравнительно немного клеток ($0,3—0,4 \cdot 10^9$/л), в основном лимфоцитов и моноцитов. Очень важной и нередкой находкой при этом бывают фрагменты синовиальных ворсин, содержащие амилоид.

Развитие амилоидоза усугубляет свойственный миеломе общий остеопороз; иногда на рентгенограммах суставов обнаруживаются краевые костные эрозии из-за субпериостального отложения амилоида. Отложения последнего в тканях запястного канала приводят к типичному запястного канала синдрому (см.). Имеются сообщения о сочетании миеломы с подагрой и о повышенной склонности миеломных больных к присоединению септических артритов (в связи с низким содержанием нормальных иммуноглобулинов).

В редких случаях миелома развивается у больных с длительно существовавшими типичными ревматоидным артритом или системной красной волчанкой. При этом по мере прогрессирования миеломы суставные проявления становятся менее выраженными, и титр ревматоидного фактора снижается.

Вальденстрема болезнь. Костно-суставные проявления в основном такие же, как при миеломе. Дополнительным рентгенологическим симптомом могут быть множественные костные кистовидные изменения, обнаруживаемые чаще в подвздошных костях над вертлужными впадинами.

Злокачественные лимфомы. Лихорадка, увеличенная СОЭ и артралгии могут вызывать подозрение на ревматическое заболевание, но истинные артриты не характерны и вызваны обычно метастазами. При вовлечении в процесс лимфоузлов средостения может развиться гипертрофическая остеоартропатия (см.).

Ядерные антитела и ревматоидный фактор не характерны, хотя существует ряд наблюдений о развитии лимфом у больных системной красной волчанкой и ревматоидным артритом. Интересно, что в некоторых случаях после присоединения лимфогранулематоза проявления системной красной волчанки исчезали. У отдельных больных злокачественными лимфомами описано развитие дерматомиозита.

АРТРОПАТИИ ПРИ ГЕМОХРОМАТОЗЕ. Гемохроматоз (пигментный цирроз печени, бронзовый диабет, первичная сидерофилия) — генетически детерминированное заболевание, характеризующееся избыточным всасыванием железа из кишечника и накоплением его в различных органах и тканях. Значительно чаще болеют мужчины (в 80 %).

Клиника. Классические проявления: портальный цирроз печени, сахарный диабет, пигментация кожи. Указанное заболевание развивается медленно, клинические признаки его обычно возникают лишь в среднем возрасте.

Поражение суставов наблюдается у 20—50 % больных. Суставной синдром обычно отмечается при наличии классических проявлений гемохроматоза, хотя четкого соответствия в их выраженности не наблюдается. В большинстве случаев поражение суставов обусловлено хондрокальцинозом (см.), развивающимся вследствие ингибирования железом фермента пирофосфатазы в хряще и других тканях суставов. Наиболее часто поражаются коленный и тазобедренный суставы, а также мелкие (плюснефаланговые и проксимальные межфаланговые) суставы кистей. Клинические проявления могут ограничиваться артралгиями, но нередко отмечаются приступы острого артрита. В редких случаях артрит может иметь хроническое течение. При рентгенологическом исследовании в 30—60 % случаев отмечаются обызвествление суставных хрящей, а также признаки, характерные для остеоартроза. При исследовании синовиальной жидкости могут быть выявлены кристаллы пирофосфата кальция, а при биопсии синовиальной ткани также повышенное содержание железа.

Диагноз заболевания устанавливается на основании наличия классической триады признаков: сахарный диабет, цирроз печени, пигментация кожи с нахождением отложений гемосидерина в биоптате печени или кожи. Часто, но необязательно отмечаются гиперферремия (до 4 г/л) и низкая железосвязывающая способность сыворотки крови при очень высоком проценте насыщения трансферрина железом (до 90 % при норме до 45 %).

В **лечении** гемохроматоза используют комплексоны (дефероксамин по 0,5 мг), повторные кровопускания (по 500 мг 1 раз в неделю до развития легкой гипохромной анемии). Лечение артропатий — симптоматическое.

АРТРОПАТИИ ПРИ ОХРОНОЗЕ. Охроноз (алкаптонурия) — наследственное заболевание, обусловленное дефицитом фермента оксидазы гомогентизиновой кислоты. Накопление в повышенном количестве гомогентизиновой кислоты в различных тканях, а также выделение в избытке ее с мочой обусловливает клиническую картину заболевания. Моча больных при стоянии на воздухе (особенно при подогревании и подщелачивании) темнеет до совершенно черной окраски, что является самым типичным диагностическим признаком.

Наибольшее клиническое значение имеет отложение гомогентизиновой кислоты в суставных хрящах, главным образом позвоночника. Развиваются дистрофические нарушения в межпозвоночных дисках с последующей их кальцификацией. В целом клиническая картина соответствует остеохондрозу позвоночника: дискомфорт, скованность, боли. Рентгенологически определяются сужение межпозвонковых промежутков, отложение солей кальция в хрящах (наиболее характерный признак), а также в связках позвоночника, умеренно выраженные остеофиты. В ряде случаев рентгенологическая картина при охронотической спондилопатии может напоминать анкилозирующий спондилоартрит, но крестцово-подвздошные сочленения обычно интактны. Среди периферических суставов чаще поражаются коленные, плечевые и тазобедренные. Характер суставного синдрома такой же, как и при остеоартрозе. Рентгенологическими особенностями являются частое обнаружение хондрокальциноза (см.) и обызвествление околосуставных тканей.

Среди других клинических проявлений охроноза наиболее часто отмечается голубоватая пигментация кожи, ушных раковин, роговицы.

Специфического лечения не разработано. Имеются данные, что длительный прием больших доз аскорбиновой кислоты (1—3 г в день) способен оказать определенный терапевтический эффект.

АРТРОПАТИИ ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИЕ — токсико-аллергические поражения суставов, развившиеся при злокачественных опухолях различной локализации. Чаще страдают пациенты среднего и пожилого возраста, мужчины и женщины с одинаковой частотой. Характерно, что у больных отсутствуют специфичность и параллелизм развития злокачественного поражения и А. п., которые могут развиться до обнаружения опухоли, одновременно или после ее выявления. Суставной синдром в течение длительного времени может протекать изолированно, часто уводя от правильного диагноза. Поэтому при развитии полиартрита нетипичной локализации или течения у пациентов старше 40 лет необходимо исключить нераспознанную злокачественную опухоль.

Для больных с А. п. характерно несоответствие плохого общего состояния (с резким похуданием, общей слабостью, лимфаденопатией, анемией) и слабо выраженной суставной патологии. Преобладают артралгии; иногда встречается асимметричный артрит крупных суставов со сглаженностью контуров или скромными дефигурациями суставов за счет небольших экссудативных явлений. Фиброзные изменения, как правило, отсутствуют. Характерны высокие цифры СОЭ, α_2-глобулинов, фибриногена и других лабораторных показателей активности воспалительного процесса; снижение уровня гемоглобина (определяется наличием опухоли), что диссоциирует со слабо выраженным суставным синдромом. Ревматоидный фактор в крови, как правило, не обнаруживается. На рентгенограммах суставов деструктивные изменения костно-хрящевой ткани отсутствуют, лишь иногда имеют место умеренные явления остеоартроза (наличие остеофитов).

Своевременное (до метастазирования) удаление опухоли приводит к устранению симптомов А. п.

АРТРОПАТИИ ПРИ ЭНДОКРИННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ. Некоторые эндокринные заболевания, связанные с нарушением обмена веществ в костях, сопровождаются поражением суставов.

При ***гипотиреозе*** могут быть как артралгии, миалгии и оссалгии, так и артриты преимущественно коленных и мелких суставов кистей и стоп, однако припухлость суставов может быть кратковременной и мало выраженной, а артралгии имеют «механический» характер, т. е. возникают только при нагрузках. Нередко бывают артикулярный хруст при движениях, болевое ограничение функции суставов, особенно при ходьбе. Рентгенологическая картина при микседеме характеризуется изменениями эпифизов больших трубчатых костей. Головки бедренных и плечевых костей становятся сплющенными, часто с острыми краями. Большие бугорки плечевых костей и большие вертелы бедренных костей расположены высоко. У больных молодого возраста в головках этих костей могут быть округлые зоны просветления, обусловленные сохранившимися частями неокостеневшего хряща. У больных микседемой вследствие деформации суставных концов и нарушения конгруэнтности сустава рано возникает вторичный остеоартроз.

Применение тиреоидина уменьшает проявления артропатии.

При ***гипертиреозе и дистиреозе*** встречаются артралгии в сочетании с распространенным остеопорозом, а также токсико-аллергические артриты. При успешной терапии тиреотоксикоза, в том числе после оперативного лечения (струмэктомии), артралгии и остеопороз могут полностью исчезнуть.

Повышенная функция паращитовидных желез (гиперпаратиреоз) обусловливает генерализованную фиброзную остеодистрофию. Если изме-

нения костей (кистозные утолщения) развиваются вблизи какого-нибудь сустава, его подвижность ограничивается, появляются выраженные артралгии. Диагноз базируется на основании характерных изменений в костях и нарушений кальциево-фосфорного обмена: повышения содержания кальция и снижения содержания фосфора в крови и моче, а также увеличения активности щелочной фосфатазы. Часто развивается мочекаменная болезнь. Рентгенологически вначале выявляется диффузный остеопороз, затем — разрушение компактного костного слоя, на месте гигантоклеточных разрастаний образуются кисты.

Оперативное удаление опухоли околощитовидных желез, которая обусловливает описанную выше картину заболевания, приводит к его излечению.

Гипофизарные артропатии. При гиперсекреции соматотропного гормона (гормона роста), обусловленной эозинофильной гипофизарной аденомой, развивается акромегалия. Она проявляется главным образом характерными нарушениями роста и неврологическими симптомами (головные боли, височная гемианопсия).

Суставной синдром характеризуется так называемой гиперостозной артропатией; при этом развивается костно-хрящевая пролиферация позвоночника и дистальных суставов конечностей. При поражении позвоночника возникает высоко расположенный шейно-дорсальный кифоз с горбом круглой формы и нижележащим компенсаторным лордозом. Обычно кифосколиоз мало болезненный, с удовлетворительным объемом движений, нередко при этом наблюдается декальцификация грудины и грудино-реберных сочленений. На рентгенограммах обнаруживаются расширение тел позвонков в результате краевого возвышения вновь образованной кости и их вогнутость. При поражении конечностей наблюдаются деформации суставов с наличием периостоза, гигантских остеофитов, которые ограничивают объем движений суставов. Однако анкилозы никогда не образуются из-за отсутствия воспалительных явлений. Напротив, вследствие повышенной растяжимости суставных связок возможна большая, чем в норме, амплитуда движения. На рентгенограммах — обширные остеофиты, наряду с участками костного уплотнения, встречаются участки диффузного остеопороза.

Диагноз акромегалической артропатии нетруден, если она сопровождается другими симптомами поражения гипофиза — гипертрофией костей лица, расширением турецкого седла и т. д.

При ***синдроме Иценко — Кушинга*** (повышении продукции глюкокортикоидов надпочечниками в результате различных причин — опухоли надпочечников, базофильной аденомы гипофиза, применения кортикостероидных препаратов) развивается диффузный остеопороз, особенно выраженный в области позвоночника и ребер, что может привести к развитию деформаций и спонтанных переломов. Рентгенологически определяются остеопороз, сплющивание тел позвонков, иногда с периферическим уплотнением, вследствие чего тела позвонков кажутся как бы помещенными в рамки. Чаще уплотнение поражает дисковые поверхности тел позвонков. Края тел бывают заостренными. В клинике преобладают боли в спине, ребрах, костях и суставах конечностей; иногда боли очень интенсивные и обездвиживают больного.

Овариогенные, или климактерические, артропатии возникают обычно в связи с климаксом или при снижении и нарушении функции яичников на почве различных заболеваний или лечебных воздействий (операция, рентгенотерапия и т. д.). Страдают преимущественно женщины повышенного питания. Возникают артралгии (мелких суставов кистей и стоп, коленных и др.), которые усиливаются после физического напряжения, переохлаждения. Преходящие артриты редки. Вначале рентгеноло-

гических изменений может не быть. Позже развивается умеренный деформирующий артроз с небольшими краевыми остеофитами. Лечение направлено на нормализацию эндокринной функции — применение фолликулина, синэстрола, и др.; назначают диету с ограничением углеводов, разгрузочными днями, лечебную гимнастику, а также физиотерапию и санаторно-курортное лечение (применение сероводородных и радоновых ванн, грязелечения и т. д.).

При ***сахарном диабете*** поражение опорно-двигательного аппарата проявляется в виде артралгий, остеопороза, гиперостоза и нейропатической артропатии (см.). В развитии артралгий, помимо костно-суставной патологии, играют роль и периферические сосудистые и неврологические нарушения. Причинами остеопороза являются ацидоз и повышенное выделение из организма солей кальция. Вследствие остеопороза нередки переломы.

Происхождение диабетического гиперостоза связывают с повышенной продукцией соматотропного гормона гипофиза. Соответствующие костные изменения локализуются в черепе, позвоночнике, трубчатых костях.

Лечение основного заболевания (инсулин и другие препараты) приводит к уменьшению суставной патологии. Показаны также антивоспалительные средства: анальгин, бруфен, индометацин.

АСЕПТИЧЕСКИЕ НЕКРОЗЫ КОСТЕЙ (остеохондропатия, остеохондрит, остеохондролиз, эпифизионекроз) — субхондральный асептический некроз губчатого вещества кости и костного мозга, вторично ведущий к изменению хряща и деформации кости. Поражаются эпифизы длинных трубчатых костей и губчатое вещество коротких костей. Существуют различные локализации этого поражения, которые носят имена описавших их авторов: в головке бедренной кости — болезнь Легга — Калве — Пертеса, в мыщелках нижнего эпифиза ее — болезнь Кенига, в ладьевидной кости стопы — болезнь Келера I, в головках плюсневых костей, чаще во второй,— болезнь Келера II, в полулунной кости запястья — болезнь Кинбека, в бугре большой берцовой кости — болезнь Осгуда — Шлаттера, в бугре пяточной кости — болезнь Хаглунда, в акромиальном отростке — болезнь Шойермана, в сесамовидной кости I плюснефалангового сустава — болезнь Ренандера — Мюллера, в апофизах позвонков — болезнь Шойермана — Мау и телах позвонков — болезнь Калве. Чаще встречаются болезни Легга — Калве — Пертеса, Келера II, Кинбека и Осгуда — Шлаттера.

Этиология окончательно не выяснена, имеют значение, по-видимому, многие факторы: хроническая микротравма, чрезмерная механическая нагрузка, особенно при необычных статических условиях (врожденные дисплазии, плоская стопа и др.), аномалии окостенения, нарушения обмена, нервной трофики и др. Морфологически — полный некроз губчатого вещества и костного мозга при совершенно нетронутом хряще. В зоне некроза исчезают или плохо окрашиваются остеоциты, истончаются и рассасываются костные балки, отмечаются микропереломы костных балок с образованием мелких осколков («костная мука»). Наряду с этим отмечаются репаративные процессы — разрастание богатой клетками нежноволокнистой соединительной ткани и оживление остеогенеза с образованием новых костных балок и микромозолей в местах микропереломов. Ввиду недостаточной прочности вновь образующихся костных структур происходят подхрящевой перелом (фрагментация) пораженной части эпифиза, деформация его или целой кости и в дальнейшем развитие деформирующего артроза. Если фаза некроза продолжается недели и месяцы, то перестройка омертвевшей костной ткани эпифиза длится годами.

Относительно **патогенеза** дискутируются две основные гипотезы — сосудистая и костная. На основании сосудистой гипотезы первичным является нарушение костного кровообращения (тромбоз, эмболия, спазм, венозный стаз), которое ведет к ишемическому некрозу, с последующим переломом и образованием костного секвестра. Эта гипотеза, проводящая аналогию с вторичными некрозами (при кессонной болезни и др.), однако, не имеет прямых доказательств (сосуды эпифизов не являются концевыми). Согласно «костной» гипотезе, первичным является нарушение целостности субхондральной костной ткани вследствие ее функционального переутомления на почве пониженного механического сопротивления, что при повторных микротравмах ведет к микропереломам костных балок и вторично — к ишемии и некрозу. В пользу этого механизма при болезни Легга — Калве — Пертеса говорят треугольная или серповидная форма некроза и его расположение в верхненаружном полюсе головки бедренной кости, которая является зоной физиологической опоры при максимальной нагрузке, а также частое сочетание с тазобедренными дисплазиями.

Первичный асептический некроз головки бедренной кости (болезнь Легга — Калве — Пертеса) как самостоятельное заболевание следует отличать от вторичных некрозов — травматического (при переломе шейки бедра), при остеоартрозе, при кессонной болезни, гемоглобинопатии (дрепаноцитозе — серповидноклеточной анемии), при болезни Гоше. Раньше он встречался преимущественно у детей 4—11 лет (чаще у мальчиков), но за последнее время нередко встречается и у взрослых, особенно после 40 лет, причем в 3 раза чаще у мужчин (М:Ж = 3:1) В отличие от остеохондропатии молодых у взрослых большое значение придается дисплазиям и аномалиям развития (coxa valga более чем в 50 % случаев), а также обменным нарушениям (ожирение, подагра, диабет, атеросклероз, цирроз печени). Из предшествующих или сопутствующих заболеваний все большее место занимает ревматоидный артрит, анкилозирующий спондилоартрит, при которых ответственными за развитие этого поражения считаются как лежащий в их основе системный васкулит, так и кортикостероидная терапия. При системной красной волчанке асептический некроз чаще развивается у подростков и молодых женщин, обычно в период генерализации процесса и массивной кортикостероидной терапии, но он наблюдается и у больных дискоидной волчанкой, не получавших кортикостероидов. Описаны отдельные случаи асептического некроза при системной склеродермии. При ревматоидном артрите и системной красной волчанке нередко вслед за развитием некроза головок бедренных костей возникают остеонекрозы других локализаций в различном их сочетании, т. е. поражение бывает множественным.

Клиника. Скрытый период после действия пусковых факторов (травма, беременность, тромбофлебит, аллергический криз) может быть различным. Заболевание начинается исподволь, с неопределенных тянущих болей в тазобедренном или коленном суставе, во всей ноге или пояснице; реже остро, внезапно (при оступании, поднятии тяжести или неловком движении) возникают резкие боли, временно обездвиживающие больного. В дальнейшем боли бывают непостоянными — появляются и усиливаются к концу дня или после длительной ходьбы и стихают в покое. Боли могут иррадиировать в бедро или колено, иногда впервые появляясь в области колена. Характерно ограничение отведения и приведения больной ноги, обусловленное контрактурой приводящей группы мышц, а также ротации (особенно внутрь) и разгибания. Отмечаются заметное уплощение ягодицы и укорочение ягодичной складки, положительный симптом Тренделенбурга: при стоянии на пораженной ноге бедренно-ягодичная складка непораженной стороны опускается

ниже аналогичной складки противоположной стороны. В дальнейшем прогрессирует ограничение подвижности, развиваются контрактуры, усиливается хромота, появляются «утиная походка», атрофия мышц и укорочение конечности. Поражение часто бывает двусторонним, развиваясь последовательно в течение 6—12 мес. Общее состояние и лабораторные показатели существенно не изменяются. Диагноз ставится при рентгенологическом исследовании, хотя эти признаки могут отставать от клинических. В ранний период отмечается незначительный остеопороз, больше в шейке бедра, затем уплотнение головки, иногда неравномерное (пятнистость); в дальнейшем — фрагментация (секвестрация), сплющивание и вдавливание головки; в поздних стадиях — грибовидная деформация головки с краевыми дефектами, утолщение и укорочение шейки, расширение суставной щели и латеральный подвывих бедра; в исходе — остеофитоз, вторичная дегенерация хряща, т. е. картина тяжелого деформирующего коксартроза. Течение хроническое, с ремиссиями, обострениями и исходом в деформирующий коксартроз. Дифференциальный диагноз следует проводить с туберкулезным и инфекционным кокситом, врожденным подвывихом бедра, первичным коксартрозом, реже с хондродистрофией, болезнью Кашина — Бека.

Лечение — покой и разгрузка сустава (вытяжение, гипсовая кокситная повязка, затем разгружающий ортопедический аппарат) должны быть очень продолжительными, многолетними, в сочетании с повторными курсами анаболических стероидов (метандростенолон, ретаболил, нероболил), препаратами, улучшающими микроциркуляцию (но-шпа, андекалин, компламин, продектин и др.). Для уменьшения болевого синдрома применяют салицилаты, индометацин и т. п. При значительном и распространенном остеопорозе целесообразны повторные курсы тирокальцитонина, витамина D, оссина (фтористого натрия), препараты кальция и фосфора внутрь и в виде электрофореза на пораженный сустав. Спустя полгода — год от начала лечения назначают массаж регионарных мышечных групп, специальные занятия лечебной физкультурой в условиях разгрузки пораженного сустава. Если асептический некроз развился у больных, получающих кортикостероиды, то их доза должна быть по возможности снижена до минимальной или отменена (в частности, с заменой иммунодепрессантами). Для обеспечения разгрузки головки и улучшения кровообращения показана остеотомия, в поздней стадии — артропластика, внесуставной артродез, эндопротезирование. Больные с асептическим некрозом головки бедра нуждаются в обязательном трудоустройстве, исключающем нагрузки на пораженные конечности.

Болезнь Кенига (отсекающий остеохондрит дистального эпифиза бедра) — отделение костного фрагмента с покрывающим его хрящом от суставной поверхности внутреннего мыщелка бедра. Поражение чаще наблюдается у детей и подростков.

Клиника. Отмечаются постоянные боли в одном или обоих коленных суставах, усиливающиеся при ходьбе, тугоподвижность, атрофия четырехглавой мышцы, болезненность при надавливании на мыщелок при согнутом до прямого угла колене. Внезапно (при прыжке или резком повороте) может возникнуть блок коленного сустава, когда отделившийся костный фрагмент попадает между мыщелками. Тогда в полости сустава прощупывается свободное тело — «суставная мышь». Рентгенологически можно проследить отделение уплотненного костного фрагмента, иногда нескольких, выпадение их в полость сустава, наличие в мыщелке ниши, которая постепенно уплощается и запустевает. Дифференциальный диагноз должен проводиться с туберкулезным оститом, повреждением мениска.

Лечение в ранней стадии — покой и разгрузка сустава (гипсовая повязка, ходьба с костылями), после отделения фрагмента — удаление «суставной мыши» оперативным путем.

Болезнь Келера II — асептический некроз головок плюсневых костей, чаще II, но также III и IV. Возникает нередко в юношеском возрасте, чаще у девушек, работающих стоя (ткачих, текстильщиц и др.).

Клиника. Отмечаются боли в стопе, периодическая хромота, болезненная припухлость пораженного сустава, резкая боль при надавливании на головку и при толчке по оси пораженной кости, позднее — деформация сустава и укорочение пальца. Рентгенологически: уплотнение и уплощение головки, увеличение и деформация ее, расширение суставной щели, утолщение диафиза, расширение основания прилежащей фаланги. Течение хроническое, исход в деформирующий артроз с выраженным остеофитозом. Дифференциальный диагноз должен проводиться в первую очередь с туберкулезным и другими артритами.

Лечение симптоматическое, ношение ортопедической обуви, при резком артрозе показана резекция сустава.

Болезнь Келера I — асептический некроз ладьевидной кости стопы, обычно односторонний, встречается редко у детей 4—6 лет.

Клиника. Отмечаются боли и ограниченная припухлость на тыле стопы с медиальной стороны, резко болезненная при надавливании, периодическая хромота. Рентгенологически: ладьевидная кость уплощена и расширена, видны отдельные костные глыбки, более плотные, чем окружающая костная ткань, соседние суставные щели расширены. Дифференциальный диагноз должен проводиться с туберкулезным оститом. Течение хроническое, возможно спонтанное излечение.

Лечение — симптоматическое.

Болезнь Кинбека — асептический некроз полулунной кости запястья, чаще — правого, встречается преимущественно у столяров, продавцов, лиц, работающих с пневматическими инструментами, и т. п.

Клиника. Беспокоят сильные боли в лучезапястном суставе, припухлость на тыле кисти в области пораженной кости, резкая болезненность при надавливании в этой области, болезненны сгибание и разгибание в суставе. Рентгенологически: резкое уплотнение полулунной кости, нередко с центральным участком просветления, в дальнейшем — резкая ее деформация (сплющивание, расширение) и расширение соседних суставных щелей. Течение хроническое с исходом в деформирующий артроз. Дифференциальный диагноз должен проводиться с туберкулезом костей запястья.

Лечение в основном консервативное (иммобилизация, физиотерапия), в запущенных случаях — оперативное удаление пораженной кости.

Болезнь Осгуда — Шлаттера — асептический некроз бугра большеберцовой кости, нередко двусторонний,— заболевание юношеского возраста. Определяется твердая болезненная припухлость в области бугра большеберцовой кости под собственной связкой надколенника, болезненны сгибание и разгибание в колене. На боковой рентгенограмме — полное или частичное отделение бугра от остальной массы кости. Течение хроническое, возможно полное восстановление.

Лечение — ограничение движений в коленном суставе (тугое бинтование); при обострениях — покой; при стабилизации — массаж, физиотерапия.

БЕЙКЕРА КИСТА (подколенный бурсит) — термин, традиционно применяемый для обозначения синовиальных кист в подколенной области.

Этиология Б. к. может быть самой различной (травмы, артриты различной этиологии, остеоартроз), но чаще она наблюдается при ревма-

тоидном артрите. Б. к. развивается как при изолированном воспалении сумки, так и при сопутствующем гонартрите, когда синовиальная жидкость распространяется в подколенную ямку.

Клиника. При растяжении сумки синовиальной жидкостью формируется выпячивание, что особенно хорошо заметно при полном разгибании коленного сустава. Б. к. может достигать больших размеров, распространяться на голень и в редких случаях разрываться. Ее наличие вызывает обычно небольшие локальные боли, усиливающиеся при разгибании ноги в коленном суставе, иногда онемение конечности из-за сдавления большеберцового нерва.

Диагноз не сложен. Необходимо отличать Б. к. от липом и гемангиом, что в ясных случаях решается с помощью пункции.

Лечение преимущественно местное — пункция кисты с эвакуацией жидкости и введением по показаниям различных лекарственных средств (гидрокортизон, кеналог и др.), в ряде случаев — хирургическое иссечение кисты.

БЕХЧЕТА СИНДРОМ — заболевание, характеризующееся рецидивирующим афтозным (язвенным) поражением слизистых оболочек полости рта и наружных половых органов. При Б. с. нередко отмечаются поражения и других органов, прежде всего глаз, кожи, суставов и центральной нервной системы. По мнению ряда авторов, Б. с. относится к системным васкулитам иммунокомплексной природы.

В целом заболевание считается редким. Однако в некоторых географических областях (Япония, Турция) Б. с. встречается очень часто, что связано с более высокой частотой обнаружения у коренного населения HLAB5.

Этиология неизвестна. Предполагаемая роль вирусов недоказана. Определенное значение имеют генетические факторы. Установлено, что у больных Б. с. с поражением суставов повышена частота обнаружения HLA B27, а с поражением слизистых оболочек и кожи — HLA B12.

В патогенезе существенное значение придается циркулирующим иммунным комплексам, уровень которых (особенно IgG-содержащих иммунных комплексов) обычно параллелен активности болезни, наличию и выраженности системных проявлений. Предполагается также возможность нарушения при Б. с. структуры и функции секреторного IgA.

Клиника. Основными, а нередко и единственными, проявлениями заболевания являются приступообразно возникающие, рецидивирующие афтозные изменения слизистых оболочек полости рта и наружных половых органов. Как правило, первым проявлением заболевания является афтозный стоматит. Он обычно развивается внезапно. Афты локализуются на слизистой оболочке щек, губ (не переходя за красную кайму), языка, глотки; они чаще множественные и всегда очень болезненные, диаметром от 2 до 10 мм, имеют центральное желтого цвета основание и окружены венчиком эритемы. Афты существуют от 3 до 30 дней и заживают, как правило, без рубцов. Характер афтозных высыпаний на наружных половых органах аналогичен. Локализация — влагалище (в этой области нередко афты безболезненны), половые губы у женщин; половой член, мошонка — у мужчин. В ряде случаев заживление афт в этой области происходит с образованием рубцов. Частота рецидивов афтозных высыпаний у отдельных больных различна, генитальные афты рецидивируют обычно реже, чем афты в полости рта.

Увеит является частым и одним из самых серьезных клинических проявлений Б. с., так как у ряда больных ведет к слепоте. Он развивается у 50—75 % больных обычно через несколько лет после начала заболевания. Поражение глаз, как правило, двустороннее. Помимо увеита и его осложнений (гипопион, изменения хрусталика и стекловид-

ного тела) могут наблюдаться также васкулиты сетчатки. Изменения кожи, встречающиеся примерно у $^2/_3$ больных, неспецифичны, полиморфны (узловатая эритема, различного размера узелки, папулы, пустулы, иногда язвы) и обусловлены васкулитом.

Артрит развивается на протяжении болезни у 50—60 % больных, артралгии встречаются чаще. Преимущественно отмечается моно- и олигоартрит крупных суставов (коленных, голеностопных, реже лучезапястных, локтевых), сопутствующий, как правило, другим клиническим проявлениям Б. с. и имеющий подострое или хроническое течение. Сакроилеит встречается нередко. Синовиальная жидкость обычно воспалительного типа, в ней преобладают нейтрофилы. Деструкция суставов не отмечается.

Поражение центральной нервной системы отмечается примерно у $^1/_5$ больных и характеризуется менингоэнцефалитом. При этом могут отмечаться головные боли, лихорадка, менингеальные явления, признаки поражения различных отделов головного мозга (атаксия, парезы, параличи, нарушения зрения и др.), в спинномозговой жидкости выявляется лимфоцитарный плеоцитоз. Неврологические нарушения при Б. с. являются одними из наиболее выраженных, описаны случаи смерти больных.

Из других проявлений отмечены васкулиты различных локализаций, главным образом легких, почек, магистральных сосудов с развитием тромбозов и аневризм.

Диагноз. Для постановки диагноза Б. с. необходимо наличие любых трех из следующих шести симптомов: 1) рецидивирующий афтозный стоматит; 2) рецидивирующие афты наружных половых органов; 3) увеит; 4) синовиит; 5) кожный васкулит; 6) менингоэнцефалит, но при обязательном наличии афтозного поражения слизистых.

Дифференциальный диагноз проводится с изолированным рецидивирующим афтозным стоматитом, который никогда не сопровождается системными проявлениями, с рецидивирующим афтозным стоматитом в сочетании с неспецифическим вагинитом у девочек или молодых женщин, а также с рецидивирующим орально-генитальным герпесом, основным клиническим проявлением которого являются не афты, а пузырьки (везикулы).

Течение Б. с. — рецидивирующее, прогноз при отсутствии признаков системности благоприятный. Наличие системного васкулита особенно с поражением глаз и центральной нервной системы значительно ухудшает прогноз. Прогностическим в отношении развития увеита показателем является HLA B5, при наличии этого антигена гистосовместимости риск развития поражения глаз составляет 55—85 %.

Лечение до настоящего времени не разработано. Кортикостероиды в больших дозах могут оказывать некоторое положительное влияние на симптомы менингоэнцефалита и артрита, однако в целом мало эффективны. Иммунодепрессанты также не оказывают выраженного влияния на течение Б. с., хотя при увеите, по данным некоторых авторов, могут уменьшать прогрессирование патологического процесса. Неэффективным оказался также фактор переноса (transfer factor).

Имеются сведения об эффективности лечения Б. с. левамизолом (см.) и колхицином.

БРУФЕН (ибупрофен, иробуфен, мотрин) представляет собой производное фенилпропионовой кислоты и является одним из широко применяемых нестероидных противовоспалительных препаратов. Его основным достоинством является хорошая переносимость.

Механизм терапевтического действия Б. изучен недостаточно, имеются сведения о его влиянии на проницаемость капилляров (снижение) и антипростагландиновом эффекте.

Средняя суточная терапевтическая доза Б. для взрослого составляет 1200 мг: по 400 мг (т. е. по 2 таблетки) 3 раза в день; в зависимости от выраженности патологического процесса она может колебаться от 600 мг до 1600—2000 мг и даже выше. Возможно очень длительное непрерывное лечение в течение нескольких лет.

Наиболее широко Б. применяется при остеоартрозах и ревматоидном артрите, причем оказывается эффективным в основном при наиболее легких вариантах этих заболеваний. Его значение в терапии болезни Бехтерева и особенно активного ревматизма очень невелико. Б. назначается также для лечения бурситов, тендовагинитов, невралгий, травматических повреждений и т. п., где преимущественно используется его болеутоляющее действие.

Побочные явления возникают редко и включают диспепсические явления, кожные сыпи, головные боли, расстройства вкуса, небольшую задержку жидкости, синдром несахарного диабета. Известны отдельные случаи обострения язвенной болезни и желудочных кровотечений в связи с приемом данного препарата. Противопоказанием к назначению Б. следует считать язвенную болезнь (особенно в стадии обострения).

БУРСИТ — воспаление соединительнотканных сумок, расположенных в местах наибольшего трения между кожей, связками, сухожилиями, мышцами и костями. Они облегчают прежде всего движения сухожилий и мышц над костными выступами, уменьшая силы трения. Внутренняя выстилка сумок очень близка синовиальной ткани — они содержат небольшое количество жидкости, не отличающейся от синовиальной. Наибольшее клиническое значение имеют сумки, расположенные над локтевым выступом и большим вертелом бедра, под акромиальным отростком и седалищной бугристостью, перед надколенником и ахилловым сухожилием и др. Воспаление сумок может развиться в результате повышенных нагрузок, особенно с усиленным трением («колено домохозяек»), травм, инфицирования (септический Б.) и как проявление системных ревматических заболеваний (ревматоидный артрит, подагра и т. д.).

Клиника Б. проявляется местной припухлостью (в основном за счет накопления воспалительной жидкости внутри сумок), болями различной выраженности. Последние бывают различными в зависимости от локализации бурситов. Так, при локтевом Б. боль обычно минимальная, несмотря на значительную припухлость. Яркий болевой синдром, как правило, наблюдается при пяточном Б. (воспаление сумки в месте прикрепления подошвенной фасции к пяточной кости) и при Б. в области I плюснефалангового сустава.

Относительно кратковременные Б. с резкими болями (особенно субдельтовидные и в области большого вертела бедра) часто бывают связаны с отложением кристаллов кальция, что может быть установлено на рентгенограмме.

Лечение заключается прежде всего в устранении раздражения воспаленной сумки, для чего иногда приходится ставить вопрос о смене профессии, прекращении занятий определенными видами спорта и т. д. Назначаются активные противовоспалительные препараты (вольтарен, индометацин, бутадион). Эффективно удаление шприцем воспалительного экссудата из сумки и введение в нее кеналога или гидрокортизона. Местно применяются также ультразвук и тепловые процедуры; еще более перспективными могут считаться аппликации диметилсульфоксида (см.). При гнойных (септических) Б. назначаются антибиотики и проводится хирургическое лечение.

БУШАРА УЗЛЫ [Bouchard, 1887] — особый вид деформации проксимальных межфаланговых суставов при остеоартрозе. Клиниче-

ски — это безболезненные или малоболезненные, костной консистеции узлы, располагающиеся по дорсально-боковым сторонам проксимальных межфаланговых суставов кисти, величиной с рисовое зерно, неподвижные, так как они представляют собой костные разрастания суставных концов фаланг. Рентгенологически отмечается разрастание костной ткани суставных концов межфаланговых суставов. Суставная щель при этом может приобретать неправильную извилистого вида линию.

Течение медленное, прогрессирующее. В запущенной стадии Б. у. могут стать причиной значительного снижения функции кисти, что отражается на производственной активности у лиц, занятых ручными видами труда.

Лечение. Уменьшение нагрузки на пораженные суставы, анальгетики, тепловые процедуры.

ВАЛЬВУЛИТ — воспаление створок сердечных клапанов с вовлечением их глубоких слоев. Исходом В. часто бывают стойкие клапанные деформации (пороки сердца), но возможно и полное выздоровление. Причины В. — ревматизм, другие коллагенозы, септический эндокардит, более редко — вирусные и бактериальные инфекции, неспецифические аллергические синдромы, тяжелые интоксикации.

Клиника. Развитие В. можно заподозрить в связи с появлением шумов соответствующей локализации (протодиастолический — при поражении клапана аорты, выраженный систолический — при поражении митрального клапана). Наиболее информативны данные эхокардиографии, устанавливающие множественные эхо-сигналы от клапанных створок, в результате чего последние представляются утолщенными, «лохматыми».

Лечение заключается в активной терапии основного заболевания.

ВАСКУЛИТЫ — воспалительные заболевания кровеносных сосудов, преимущественно иммунокомплексного генеза. В. обнаруживаются при многих заболеваниях, поскольку сосудистые структуры и в первую очередь эндотелий могут повреждаться при различных воздействиях. В ряде случаев В. (обычно системного характера) составляет сущность болезни.

ВАСКУЛИТ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ (болезнь Шенлейна — Геноха) — системное сосудистое заболевание с преимущественным поражением капилляров, артериол и венул, главным образом кожи, суставов, брюшной полости и почек.

Этиология. Заболевание обычно возникает у детей и подростков, реже — у взрослых обоего пола, после перенесенной инфекции (стрептококковой ангины или обострения тонзиллита, фарингита), введения вакцин и сывороток, а также в связи с лекарственной непереносимостью, охлаждением и другими неблагоприятными воздействиями внешней среды.

Патогенез В. г. не изучен, однако наиболее вероятен аутоиммунный генез — повреждение эндотелия сосудов циркулирующими иммунными комплексами, приводящими к воспалению капилляра, повышению его проницаемости, отеку и геморрагиям.

Клиника. Заболевание проявляется триадой — геморрагические высыпания на коже (пурпура), артралгии и (или) артрит, преимущественно крупных суставов, и абдоминальный синдром, который отмечается почти у $^2/_3$ больных.

Последние два признака обычно сопровождаются лихорадкой. Начальные кожные высыпания представляют собой маленькие эритематозные, иногда зудящие папулы, располагающиеся на разгибательных поверхностях конечностей, чаще на ногах. Папулы быстро превращаются в типичные геморрагии, которые после обратного развития заканчивают-

ся гиперпигментацией, сохраняющейся длительное время. Поражение суставов наблюдается более чем у $^2/_3$ больных. Обычно в процесс вовлекаются крупные суставы, расположенные вблизи локализации пурпуры. Больных могут беспокоить только артралгии различной интенсивности — от ломоты до острейших, приводящих к обездвиженности. Характерны летучесть и симметричность поражения. Реже развиваются периартрит и синовит в связи с геморрагиями в ткани сустава.

Абдоминальный синдром (брюшная пурпура) характеризуется внезапно развивающимися болями по типу кишечной колики. Боли обычно локализуются вокруг пупка, но нередко и в других отделах живота — в правой подвзошной области, правом подреберье, эпигастрии, симулируя аппендицит, холецистит, панкреатит.

В очень редких случаях эти заболевания сами по себе могут вызвать развитие васкулита.

Одновременно наблюдается типичная картина абдоминального синдрома — бледность, запавшие глаза, заостренные черты лица, сухой язык, признаки раздражения брюшины. Больные обычно лежат на боку, скорчившись, прижав ноги к животу, либо мечутся в постели. Однако боли в животе могут быть нерезкими, без определенной локализации, и больные о них вспоминают лишь при расспросе. Одновременно с коликой изредка появляются кровавая рвота и жидкий стул — также нередко с прожилками крови. Пальпация усиливает боли, отмечаются признаки поражения брюшины. Все разнообразие брюшной пурпуры можно уложить в следующие варианты: типичная колика, абдоминальный синдром, симулирующий аппендицит или прободение кишечника, абдоминальный синдром с инвагинацией. Этот перечень вариантов определяет тактику совместного наблюдения терапевтов и хирургов и при показаниях необходимость своевременного оперативного вмешательства.

Не столь редко, обычно у больных с абдоминальным синдромом, в патологический процесс вовлекаются почки в виде гематурического гломерулонефрита за счет поражения клубочков. По выраженности гломерулонефрит может быть разнообразным — от изолированного почечного синдрома до диффузного гломерулонефрита гипертонического или смешанного типа, редко развивается нефротический синдром. При общем благоприятном течении гломерулонефрита все же описываются исходы в хронический прогрессирующий нефрит с почечной недостаточностью. Другие клинические признаки, такие как поражение центральной нервной системы, геморрагические пневмонии, миокардиты и серозиты, наблюдаются редко и распознаются при специальных исследованиях. Лабораторные данные мало характерны — обычно наблюдается лейкоцитоз, наиболее выраженный при абдоминальном синдроме, со сдвигом в формуле влево, вплоть до юных форм нейтрофилов; умеренная нестойкая эозинофилия. СОЭ обычно увеличена, особенно при абдоминальном синдроме и полиартрите.

Выделяют острое и хроническое течение болезни. Первое обычно начинается внезапно после инфекции и течет бурно с многосимптомной клиникой болезни, часто осложняясь гломерулонефритом. При хроническом же течении большей частью речь идет о рецидивирующем кожно-суставном синдроме (ортостатическая пурпура пожилых, наблюдаемая у 5—10 % больных).

Диагноз ставится легко при наличии характерной триады или только геморрагических высыпаний на коже. Однако необходимо помнить, что синдром В. г. может наблюдаться при септическом эндокардите, различных системных васкулитах, диффузных болезнях соединительной ткани и др. У пожилых людей необходимо исключить макроглобулинемическую пурпуру Вальденстрема.

Лечение — все еще нерешенная задача. По-прежнему сохраняют свое значение антигистаминные и противовоспалительные препараты, назначаемые в общепринятых дозировках. В острый период болезни необходим строгий постельный режим.

При абдоминальном синдроме показаны кортикостероиды, в том числе внутривенно в дозах до 200—800 мг и более метилпреднизолона (урбазона). При хроническом течении могут быть рекомендованы аминохинолиновые препараты, большие дозы аскорбиновой кислоты (до 3 г в сутки). При наличии очаговой инфекции показана санация консервативная или хирургическая. У ряда больных с хроническим рецидивирующим течением может быть рекомендована климатотерапия в сухом, не жарком климате (юг Украины, Северный Кавказ, Южный берег Крыма).

Профилактика состоит в лечении очагов инфекции, предупреждении лекарственных и вакцинальных реакций и других аллергизирующих моментов.

ВЕГЕНЕРА ГРАНУЛЕМАТОЗ [Wegener., 1936] (синонимы: риногенный гранулематоз, гигантоклеточная гранулема дыхательных путей и др.) — гигантоклеточный гранулематозно-некротический системный васкулит с избирательным по началу болезни поражением верхних дыхательных путей и легких, а в последующем — и почек.

Наиболее поражаемый возраст — 40—50 лет, мужчины болеют в 2 раза чаще женщин.

Этиология не изучена. Придается значение хронической очаговой инфекции (носоглоточной), длительному приему лекарств, особенно антибиотиков. Обсуждается возможная роль вирусов.

В **патогенезе** большое значение придают нарушению иммунитета, в частности гуморального звена в связи с повышением сывороточных и секреторных IgA и IgE и обнаружением в высоких титрах антиглобулинов, включая ревматоидные факторы, а также циркулирующих и фиксированных (в очагах поражения) иммунных комплексов. С большим постоянством иммунные комплексы обнаруживаются субэпителиально на базальных мембранах клубочков почек. Имеется также достаточно оснований для обсуждения патогенетического значения частичного дефицита клеточно-опосредованного иммунитета и нарушений коагуляции.

Клиника. Заболевание в большинстве случаев начинается постепенно с поражения воздухоносных путей — острого или хронического ринита с язвенно-некротическими изменениями со стороны слизистой оболочки придаточных пазух, гортани и (или) трахеита. Больные жалуются на заложенность носа (упорный насморк с серозно-сукровичным, а позже гнойным отделяемым), боли в области придаточных пазух (пансинусит), носовые кровотечения, осиплость голоса, а при поражении дыхательных путей — появляется кашель, кровохарканье, обильная гнойно-сукровичная мокрота. Реже заболевание начинается с язвенного стоматита, поражения глаз, ушей. В последующем нарастает лихорадка, более отчетливыми становятся признаки язвенно-некротического трахеобронхита, пневмонии со склонностью к распаду и образованию полостей в легких. В этот период генерализации васкулита могут развиться язвенно-некротическое поражение кожных покровов, костно-хрящевого скелета, перфорация носовой перегородки, артралгии и реже артриты, миалгии, полиморфная кожная сыпь, наблюдается вовлечение в патологический процесс различных внутренних органов. Особенностью болезни является развитие быстро прогрессирующего гломерулонефрита со значительной протеинурией, гематурией, основу которого составляет гломерулит с характерными гигантоклеточными перигломерулярными гранулемами. При поздней диагностике больные погибают от почечной

или легочно-сердечной недостаточности в течение первого года от начала болезни.

Диагноз ставится на основании всей клинической картины болезни и может быть подтвержден биопсией пораженных тканей верхних дыхательных путей или почек при развитии гломерулонефрита. Дифференциальный диагноз проводится с другими системными васкулитами (узелковым периартериитом, геморрагическим васкулитом, болезнью Гудпасчера и др.), диффузными болезнями соединительной ткани, грануле-матозными процессами (саркоидоз, бериллиоз, эозинофильная пневмония, синдром Леффлера), инфекционными гранулемами (туберкулез, сифилис, микозы), злокачественными опухолями.

Большую помощь в диагностике оказывает исследование биоптатов пораженных тканей носа, легких и почек, в которых могут быть обнаружены характерные признаки гигантоклеточной гранулемы и некротизирующего васкулита.

Отношения В. г. и гангренизирующей гранулемы лица (так называемая срединная гранулема) еще не уточнены. Наиболее принята точка зрения, что последняя является самостоятельным заболеванием, при котором особенно эффективна рентгенотерапия зоны поражения.

Лечение. Применение циклофосфамида является терапией первого ряда. При остром быстро прогрессирующем течении циклофосфамид назначается внутривенно в дозе 5—10 мг/кг массы тела в течение 2—3, а при необходимости 7 дней, с последующим переходом на прием внутрь по 1—2 мг/кг в течение 2—3 нед, а затем в поддерживающей дозе 50—25 мг в день назначается до 1 года и более. При лечении циклофосфамидом необходимо следить за анализами крови и мочи, для профилактики геморрагического цистита назначается обильное питье — не менее 2,5—3 л жидкости в сутки. При раннем распознавании болезни (до развития гломерулонефрита) — лечение циклофосфамидом высоко эффективно. Преднизолон в дозе 30—40 мг назначается при развитии поражения глаз, серозита, миокардита. Самостоятельного лечебного эффекта кортикостероиды не имеют. В комплексное лечение целесообразно включение гепарина.

При развитии почечной недостаточности обычная терапия мало эффективна, показаны двусторонняя нефрэктомия и спленэктомия с пересадкой донорской почки.

ВОЛЧАНКА КРАСНАЯ ДИСКОИДНАЯ — хроническое заболевание с преимущественным поражением кожи и слизистых оболочек; чаще болеют женщины молодого и среднего возраста.

Этиология не установлена. В отдельных наблюдениях провоцирующую роль играют инсоляция, вирусная или хроническая очаговая (стрептококковая) инфекция, переохлаждение, лекарственная непереносимость, различного рода травмы.

В **патогенезе** кожных очагов имеют значение иммунные реакции, поскольку, как правило, обнаруживаются депозиты Ig и комплемента. Пересаженный в здоровую кожу биоптат из очага поражения отторгается; при этом в коже, окружающей трансплантат, через 48 ч развивается воспаление с лимфоидной инфильтрацией. По-видимому, иммунные депозиты вызывают тканевую альтерацию в месте их фиксации и способствуют хронизации иммунного воспаления, характерного для дискоидного очага.

Клиника. Характерны три кардинальных симптома поражения кожи: эритема, гиперкератоз и атрофия. Меньшее значение имеют инфильтрация, телеангиэктазии и пигментация. Начинается очаг поражения как небольшое розовое, слегка отечное, четко отграниченное пятно, которое постепенно увеличивается в размере. В последующем на поверхности

пятна появляются мелкие плотные серовато-белые чешуйки, которые удаляются с трудом и болезненно, а сам очаг превращается в плотную дискоидную бляшку. Постепенно в центре бляшки начинает формироваться рубцовая атрофия, распространяющаяся на весь очаг. В исходе заболевания на месте бывших очагов остаются алебастрово-белые, нередко с синюшным оттенком, телеангиэктазиями и краевой пигментацией атрофические рубцы. Типичны локализация на открытых участках кожи — лице (особенно на носу и щеках), ушных раковинах, волосистой части головы, шее, груди, на красной кайме губ. При поражении слизистых оболочек рта очаги имеют вид синюшно-красных или белесоватых бляшек, иногда с эрозированным центром. Очаги, подвергшиеся эрозии на слизистых оболочках, болезненны.

Для В. к. д. характерно длительное течение с обострениями в весенне-летний период, совпадающими с фотосенсибилизацией. Множественность и распространенность в пределах перечисленных локализаций и на других местах характеризует диссеминированную В. к. д. Для последней характерны артралгии, миалгии, астенизация и ряд лабораторных микропризнаков активности. При воздействии неблагоприятных факторов 3—5 % случаев диссеминированной В. к. д. могут трансформироваться в системную.

Диагноз в типичных случаях не представляет затруднений. В начальных стадиях болезни дифференциальный диагноз проводится с красными угрями, себорейным дерматитом, псориазом и др. Диагностическое значение имеет характер высыпаний, отграниченность от здоровой кожи, болезненность при снятии чешуек (симптом Бенье — Мещерского), связь с инсоляцией.

Лечение комплексное — длительное применение аминохинолиновых препаратов (плаквенил по 0,2 г 2—3 раза в день или делагил по 0,25 г 2 раза в день в течение 2—3 нед, затем поддерживающее лечение по 1 табл. препарата месяцами), витаминов (B_6, B_{12}, пантотенат кальция), местно — фторсодержащих кортикостероидных мазей (флюцинар, лоринден и др.). Рекомендуются санация очаговой инфекции, соблюдение профилактического режима в отношении провоцирующих факторов, смазывание открытых мест фотозащитными мазями («Луч», «Щит»), пользование широкополой шляпой, зонтиками. Больной должен быть трудоустроен и постоянно наблюдаться дерматологом и терапевтом.

ВОЛЧАНКА КРАСНАЯ ЛЕКАРСТВЕННАЯ — близкое к системной волчанке заболевание, развивающееся в связи с длительным приемом ряда препаратов, таких как апрессин (гидралазин), новокаинамид (прокаинамид), дифенин (гидантоин), триметин (триметадион), карбазепин, изониазид, хлорпромазин.

В. к. л. развивается у больных туберкулезом и эпилепсией, у пожилых людей, страдающих гипертензией и аритмией и длительно принимающих перечисленные препараты.

Патогенез В. к. л. связан со способностью перечисленных выше лекарств индуцировать в организме образование антиядерных антител (антинуклеарных факторов, антител к ДНК) у предрасположенных к аутоиммунным реакциям лиц, а также у лиц с генетически детерминированным нарушением ацетилирования этих лекарств. В. к. л. развивается примерно у 10 % больных, принимающих индуцирующие ее медикаменты.

В. к. л. по своим клиническим проявлениям напоминает системную, однако при некоторых лекарствах развиваются характерные синдромы — гломерулонефрит при приеме апрессина; плеврит и пневмонит — при приеме никотинамида; обычно с этих клинических синдромов начинается болезнь.

Диагноз ставится на основании длительного приема перечисленных выше лекарств. Для раннего распознавания побочного эффекта необходимо систематическое исследование антиядерных реакций, появление которых в постепенно нарастающих титрах предшествует системному заболеванию.

Лечение. Своевременное распознавание заболевания и отмена лекарства, вызвавшего В. к. л., приводит к выздоровлению. Однако может возникнуть необходимость в назначении средних доз преднизолона (20—30 мг в день). При развитии клиники волчанки красной системной — соответствующая терапевтическая тактика.

ВОЛЧАНКА КРАСНАЯ СИСТЕМНАЯ — хроническое, с ведущим аутоиммунным патогенезом, системное заболевание соединительной ткани и сосудов. Относится к группе диффузных болезней соединительной ткани.

Этиология и патогенез. За последние годы получены некоторые доказательства роли вирусов (коревых или кореподобных) в этиологии В. к. с. Прежде всего это касается обнаружения значительных нарушений противовирусного гуморального иммунитета, своеобразных тубулоретикулярных вирусоподобных включений в эндотелии капилляров пораженных органов и тканей, в первую очередь почек, кожи, синовиальной оболочки, в форменных элементах крови (лимфоцитах, тромбоцитах). Вирусная этиология В. к. с. подтверждается частым обнаружением как у больных, так и у окружающих их близких людей лимфоцитотоксических антител, являющихся маркерами персистирующей вирусной инфекции. У больных, в их семьях и у медицинского персонала обнаруживаются антитела и к другому маркеру вирусной инфекции — двуспиральной РНК. Обнаружена также возможность пассирования на хорион-аллантоисных оболочках вирусоподобного агента при условии заражения последних стимулированными лейкоцитарными культурами, полученными от больных В. к. с. в острую фазу болезни. Своеобразным является обнаружение гибридизации генома коревого вируса и ДНК клеток больного, что переводит В. к. с. в группу так называемых интегративных болезней, т. е. таких, при которых вирус и клетка находятся в своеобразном состоянии интеграции. С этих позиций становится понятным процесс аутоиммунизации — одно из ведущих звеньев патогенеза В. к. с.

В. к. с. относится к группе органонеспецифических аутоиммунных болезней, при которых отмечается широкий спектр различных циркулирующих антител. Важнейшими, имеющими диагностическое значение, являются антинуклеарные (антиядерные) антитела не только к цельным ядрам, но и к отдельным ингредиентам ядра — ДНК, нуклеопротеиду. Кроме того, определяются антитела к микросомам, лизосомам, митохондриям, свертывающим факторам крови, кардиолипидам, лейкоцитам, тромбоцитам, эритроцитам, агрегированному гамма-глобулину (ревматоидный фактор). Эти нарушения гуморального иммунитета связаны с дисрегуляцией иммунного ответа. В результате снижения контроля со стороны клеточного иммунитета, которое может развиться в связи с гибелью Т-лимфоцитов под влиянием вирусов, лимфоцито-токсических антител и др., возникает описанная выше гиперреактивность гуморального иммунитета, сопровождающаяся продукцией различных аутоантител.

Наиболее изучено патогенетическое значение антител к нативной ДНК (нДНК), циркулирующих комплексов нДНК — антитела к нДНК-комплемент, которые, откладываясь на базальных мембранах почек, кожи, различных органов, вызывают повреждение с воспалительной реакцией. В процессе воспаления и деструкции соединительной ткани высвобождаются новые антигены, в ответ на которые формируются анти-

тела, образуются иммунные комплексы и таким образом создается порочный круг. В пользу патогенетического значения циркулирующих иммунных комплексов свидетельствует гипокомплементация, т. е. снижение содержания как цельного комплемента ($CH_{50\,\%}$), так и его компонентов — C_3, C_4, C_9, C_{1q}. Обнаружение семейных случаев заболевания, частое выявление в семьях больных В. к. с. других ревматических и аллергических болезней, различных нарушений иммунитета позволяют думать о возможном значении семейно-генетического предрасположения.

Клиника. Заболевают преимущественно женщины в возрасте 20—30 лет, однако все чаще начало болезни выявляется у подростков. Болезнь часто начинается с постепенного развития суставного синдрома, напоминающего ревматический артрит, недомогания и слабости (астено-вегетативный синдром), повышения температуры, различных кожных высыпаний, трофических расстройств, быстрого похудания. Реже болезнь начинается высокой температурой, резкой болью в суставах и припухлостью их, выраженным кожным синдромом. В дальнейшем заболевание приобретает рецидивирующее течение, постепенно в процесс вовлекаются различные органы и системы.

Клиническая картина характеризуется полиморфизмом симптомов и прогрессированием, нередко со смертельным исходом в связи с недостаточностью функции того или иного органа или присоединением вторичной инфекции.

Поражение суставов — наиболее частый признак, наблюдавшийся у 80—90 % больных обычно в виде мигрирующих артралгий или артритов, реже в виде стойкого болевого синдрома с болевыми контрактурами. Поражаются преимущественно мелкие суставы кистей, лучезапястные, голеностопные суставы, но возможно участие и крупных. Припухание сустава чаще обусловлено периартикулярным отеком, реже — синовитом. У ряда больных может развиться деформация мелких суставов (веретенообразные пальцы), сопровождающаяся мышечными атрофиями, особенно ярко выраженными на тыле кистей. Суставной синдром обычно сопровождается упорной миалгией, миозитом. При рентгенологическом исследовании обнаруживается эпифизарный остеопороз преимущественно в суставах кистей и лучезапястных суставах; лишь при хроническом полиартрите и деформациях отмечаются сужение суставных щелей главным образом в межфаланговых суставах кисти, реже в запястно-пястных и лучезапястных суставах, истончение субхондральных пластинок, мелкие узуры суставных концов костей с подвывихами. При биопсии синовиальной оболочки выявляется острый или подострый синовит с бедной клеточной реакцией, большой ядерной патологией и обнаружением гематоксилиновых телец.

Кожные покровы поражаются почти так же часто, как и суставы. Наиболее типичны эритематозные высыпания на лице в области скуловых дуг и спинки носа («бабочка»). Повторяющие очертания «бабочки» воспалительные высыпания на носу и щеках имеют большое диагностическое значение и наблюдаются в разных вариантах, отличающихся выраженностью и стойкостью воспалительных явлений: 1) сосудистая (васкулитная) «бабочка» — нестойкое, пульсирующее, разлитое покраснение с цианотичным оттенком в средней зоне лица, усиливающееся при воздействии внешних факторов (инсоляция, ветер, холод и др.) или волнении; 2) «бабочка» типа центробежной эритемы.

Поражение серозных оболочек — признак классической диагностической триады (дерматит, артрит, полисерозит) — наблюдается почти у 90 % больных. Особенно часто встречаются поражения плевры, перикарда, реже — брюшины, обычно в виде сухого или выпотного серозита.

При этом выпоты невелики и по своему цитологическому составу напоминают ревматические. Клинические проявления серозитов обычные (боли, шум трения перикарда, плевры и т. д.), но ввиду редкости массивных экссудатов и тенденции к быстрому исчезновению они легко просматриваются клиницистами и могут быть ретроспективно диагностированы по плевроперикардиальным спайкам или утолщению костальной междолевой, медиастинальной плевры при рентгенологическом исследовании. Следует подчеркнуть выраженную тенденцию воспалительного процесса в серозных оболочках к пластическим процессам с облитерацией плевральных полостей, перикарда. Нередки ограниченные фибринозные перитониты в виде периспленита, перигепатита, обнаруживаемые обычно на аутопсии.

Поражение сердечно-сосудистой системы весьма характерно для В. к. с. и наблюдается на различных этапах течения болезни. Обычно поражаются последовательно 2 или все 3 оболочки сердца. Наиболее часто отмечаются перикардиты, имеющие отчетливую тенденцию к рецидивам и облитерации перикарда. Значительно чаще, чем это представлялось раньше, наблюдается атипичный бородавчатый эндокардит (Либмана — Сакса) с поражением митрального, трикуспидального и аортального клапанов. Изменения миокарда характеризуются очаговым или реже диффузным воспалительным или дистрофическим процессом. Признаки поражения сосудов при В. к. с. входят в характеристику поражения отдельных органов. Тем не менее следует отметить возможность синдрома Рейно (задолго до развития полной картины болезни), поражение как мелких, так и крупных артериальных и венозных стволов (эндартерииты, флебиты).

Поражения легких могут быть связаны с основным заболеванием или со вторичной банальной, обычно пневмококковой, инфекцией. Волчаночный сосудисто-соединительнотканный процесс в легких (пневмонит) либо развивается весьма быстро, либо тянется месяцами. При остром его течении больных беспокоят тяжелая одышка, мучительный кашель, большей частью сухой или с трудно отделяемой окрашенной кровью мокротой; выражен цианоз лица и конечностей. При перкуссии легких обычно не удается обнаружить каких-либо изменений. При аускультации с обеих сторон в средних и нижних отделах прослушивается большое количество необычайно звонких мелкопузырчатых хрипов или крепитация. Рентгенологически выявляются, как правило, небольшие изменения в виде усиления и деформации легочного рисунка, главным образом за счет сосудистого компонента, преимущественно в средненижних отделах легких; временами можно обнаружить очаговоподобные тени. Хронические интерстициальные изменения, воспаление периваскулярной, перибронхиальной и междольковой соединительной ткани с возможным вовлечением в процесс альвеолярных перегородок характеризуются медленно прогрессирующей одышкой при минимальных физикальных данных. Рентгенологически в этих условиях обнаруживаются сетчатое строение усиленного легочного рисунка, нередко — высокое стояние диафрагмы и дисковидные базальные ателектазы.

Поражение желудочно-кишечного тракта. В остром периоде болезни все больные отмечают анорексию и диспепсические явления, неопределенные боли в животе, диарею, которые, вероятно, обусловлены не только изменениями в желудочно-кишечном тракте, но и сложными нервнорефлекторными закономерностями. Особого внимания заслуживает болевой абдоминальный синдром, который может быть обусловлен инфарктом селезенки в связи с селезеночным васкулитом, вазомоторными мезентериальными нарушениями, геморрагическим отеком брыжейки и стенки кишечника со своеобразной рецидивирующей обструкцией тон-

кого кишечника у ряда больных, с сегментарным илеитом. В редких случаях возможен некротически-язвенный (в основе также сосудистый) процесс, дающий картину афтозного стоматита, эзофагита и гастроэнтероколита (иногда приводящего к перфорации язвы и бактериальному перитониту) или панкреатита.

Наконец, следует отметить нередкий, особенно в терминальной стадии, абдоминальный синдром с раздражением брюшины (перитонизм), обусловленный апоплексией яичников.

Поражение почек (волчаночный гломерулонефрит, люпус-нефрит) — классический иммунокомплексный нефрит — наблюдается в половине случаев, обычно в период генерализации процесса, на фоне выраженной аутоиммунизации; лишь изредка болезнь начинается с почечной патологии по типу нефропатии беременных или острого нефротического синдрома. Встречаются различные варианты поражения почек — изолированный мочевой синдром, нефритический и нефротический; в последние годы привлекает к себе внимание пиелонефритический синдром, особенно у больных, леченных кортикостероидами и цитотоксическими препаратами (азатиоприн, циклофосфамид). В целом клиническая картина почечной патологии соответствует общеизвестной. Мочевой синдром проявляется небольшой протеинурией (до 1 г/л), со скудным мочевым осадком. При нефритическом и нефротическом синдромах наблюдается соответственно симптоматика смешанного типа: гломерулонефрита или нефротического синдрома. Радиоизотопная ренография и другие методы функциональной диагностики, а также гистоморфологическое (иммуноморфологическое) исследование биоптата почки выявляют люпус-нефрит значительно чаще, чем чисто клинические методы исследования. Почечная патология у больных с рецидивирующим суставным синдромом, лихорадкой и стойко увеличенной СОЭ требует исключить волчаночную природу нефрита. Следует помнить, что почти у каждого пятого больного с нефротическим синдромом имеется В. к. с. Наибольшее значение в распознавании волчаночной природы гломерулонефрита имеет биопсия почек. Обнаруживается характерное сочетание морфологических признаков поражения собственно клубочковой, межуточной ткани и канальцевого аппарата. Патогномонично наличие в препаратах гематоксилиновых телец и феномена «проволочной петли».

Иммуноморфологическое исследование выявляет фиксацию иммуноглобулинов и комплемента в базальной мембране клубочков.

Поражение нервно-психической сферы выражено в различной степени у многих больных во всех фазах заболевания. Уже в самом начале нередко можно отметить астеновегетативный синдром: слабость, быструю утомляемость, адинамию, раздражительность, подавленное настроение, головную боль или ощущение тяжести в голове, нарушение сна, повышенную потливость и т. д. В разгар заболевания, наряду с другими проявлениями, можно наблюдать полиневрит с болезненностью нервных стволов, снижением сухожильных рефлексов, чувствительности, парестезиями. Изредка отмечаются поперечный миелит с тазовыми расстройствами, в тяжелых случаях — менингоэнцефалополирадикулоневрит.

Со стороны психики обычно наблюдаются быстропреходящие изменения в эмоциональной сфере, неустойчивое подавленное настроение или эйфория, бессонница, снижение памяти и интеллекта. Обычно могут быть и бредовые состояния, галлюцинации, слуховые или зрительные, эпилептиформные припадки, нарушения суждения, критики, переоценка своих возможностей и др.

При оценке причин этих нарушений, особенно в эмоциональной сфере, нужно иметь в виду, что они могут развиваться и в связи с кортикостероидной терапией — так называемые стероидные психозы.

Поражение ретикулоэндотелиальной системы выражается в полиадении (увеличение всех групп лимфатических узлов) — весьма частом и, по-видимому, раннем признаке генерализации волчаночного процесса, а также в увеличении печени и селезенки.

Поражения печени при В. к. с. чрезвычайно разнообразны. Изредка встречаются желтушные волчаночные гепатиты, клинически напоминающие острый вирусный гепатит. У ряда больных увеличение печени может быть обусловлено сердечной недостаточностью при тяжелом диффузном миокардите или легочном сердце. Однако значительно чаще отмечается жировая дистрофия печени, которая клинически проявляется истощением, грязно-серым оттенком кожи, красным (арибофлавинозным), как бы лакированным, языком, неустойчивостью деятельности кишечника и значительным изменением печеночных проб, в частности одновременным увеличением количества α_2- и γ-глобулинов.

Течение. Учитывая остроту начала болезни и степень полисиндромности начального периода, быстроту прогрессирования, реакцию на лечение глюкокортикостероидами и общую продолжительность болезни, основываясь на остроте начального периода болезни, выделяют 3 варианта течения В. к. с.: острое, подострое и хроническое.

При остром течении болезнь обычно развивается настолько внезапно, что больные могут указать день, когда она началась: лихорадка, острый полиартрит, серозит, наличие «бабочки». Общее состояние больного резко нарушается. Уже в ближайшие 3—6 мес можно отметить выраженную полисиндромность с вовлечением почек (обычно в виде диффузного гломерулонефрита) и ЦНС (по типу менингоэнцефаломиелополирадикулоневрита). Продолжительность заболевания при остром течении — от 1 года до 2 лет, однако при постоянном поддерживающем лечении глюкокортикоидами срок может удлиняться до 5 лет и более, а у ряда больных развивается стойкая клиническая ремиссия, позволяющая отменить лечение.

При подостром течении болезнь начинается исподволь, с общих симптомов, артралгий, рецидивирующих артритов, неспецифического поражения кожи. Особенно отчетлива волнообразность, причем при каждом обострении в патологический процесс вовлекаются новые органы и системы; в конце концов, развивается полисиндромность, аналогичная наблюдаемой при остром течении болезни, со значительной частотой диффузного гломерулонефрита и энцефалита.

При хроническом течении заболевание в течение длительного времени проявляется отдельными рецидивами тех или иных синдромов: рецидивирующим полиартритом и (или) полисерозитом, синдромом дискоидной волчанки, синдромом Рейно, Верльгофа или эпилептиформным синдромом. При длительном течении на 5—10-м году болезни могут присоединиться другие органные проявления (пневмонит, нефрит и т. д.). Но и при этом течении характерна полисиндромность.

По характеру клинических, иммунологических и морфологических признаков выделяют три степени активности (табл. 2).

Диагноз. При установлении диагноза В. к. с. следует учитывать всю клиническую картину, данные лабораторных методов исследования, иммуноморфологических исследований биопсийного материала почек и кожи. В клинической практике могут быть полезными диагностические критерии, например разработанные Американской ревматологической ассоциацией: 1) эритема на лице («бабочка»); 2) дискоидная волчанка; 3) синдром Рейно; 4) алопеция; 5) фотосенсибилизация; 6) изъязвления в полости рта или носоглотки; 7) артрит без деформации; 8) LE-клетки; 9) ложноположительная реакция Вассермана; 10) протеинурия (больше чем 3,5 г в сутки); 11) цилиндрурия; 12) плеврит, перикардит; 13) психоз,

ТАБЛИЦА 2

Клиническая и лабораторная характеристика степеней активности патологического процесса при волчанке красной системной

Показатель	Степень активности		
	III	II	I
Температура	38 °С и более	Менее 38 °С	Нормальная
Похудание	Выраженное	Умеренное	—
Нарушение трофики	Выраженное	Умеренное	—
Поражение кожи	«Бабочка» и эритема волчаночного типа	Экссудативная эритема	Дискоидные очаги
Полиартрит	Острый, подострый	Подострый	Деформирующий, артралгии
Перикардит	Выпотной	Сухой	Адгезивный
Миокардит	Полиочаговый, диффузный	Очаговый	Кардиосклероз, дистрофия миокарда
Эндокардит	Поражение многих клапанов	Поражение одного (обычно митрального) клапана	
Плеврит	Выпотной	Сухой	Адгезивный
Пневмонит	Острый (васкулит)	Хронический (межуточный)	Пневмофиброз
Нефрит	Нефротический синдром	Нефритический, или мочевой синдром	Хронический гломерулонефрит
Нервная система	Острый энцефалорадикулоневрит	Энцефалоневрит	Полиневрит
Гемоглобин (г/л)	Менее 100	100—110	120 и более
СОЭ (мм/ч)	45 и более	30—40	16—20
Фибриноген (г/л)	6 и более	5	5
Альбумины (%)	30—35	40—45	48—60
Глобулины (%):			
α_2	13—17	11—12	10—11
γ	30—40	24—25	20—23
LE-клетки	5:1000 лейкоцитов и более	1—2:1000 лейкоцитов	Единичные или отсутствуют
Антинуклеарный фактор	1:128 и выше	1:64	1:32
Тип свечения	Краевой	Гомогенный и краевой	Гомогенный
Антитела к нДНК (титры)	Высокие	Средние	Низкие

судороги; 14) гемолитическая анемия и (или) лекопения и (или) тромбоцитопения. При наличии любых 4 критериев диагноз В. к. с. достаточно достоверен. Однако диагноз представляет существенные трудности при своеобразных вариантах течения (сочетанных или пограничных с другими заболеваниями соединительной ткани) на ранних этапах болезни.

Лабораторные данные имеют диагностическое значение, особенно определение патогномоничного для В. к. с. большого числа LE-клеток и антинуклеарных антител в высоком титре.

LE-клетки — это зрелые нейтрофилы, в цитоплазме которых обнаруживаются круглые или овальные крупные включения в виде гомогенных аморфных глыбок, состоящих из деполимеризованной ДНК и окрашивающихся в пурпурный цвет. LE-клетки обычно находят у 70 % больных В. к. с., и это обстоятельство объясняет большое диагностическое значение этого феномена. В то же время единичные LE-клетки могут наблюдаться и при других заболеваниях.

В последнее время большое значение придают выявлению антинуклеарных реакций, особенно в высоких, «диагностических» титрах. Среди последних — антитела к ДНК, дезоксирибонуклеопротеиду (комплекс ДНК-гистон), к цельным ядрам, определяемые методом иммунофлюоресценции.

При В. к. с. сравнительно рано изменяется содержание общего белка в плазме крови (гиперпротеинемия) и его фракций. Особенно значительно повышается содержание глобулинов, в частности γ-глобулинов. В γ-глобулиновой фракции находятся волчаночный фактор, ответственный за образование LE-клеток, и другие антинуклеарные факторы.

При выраженных суставных формах, тяжелом поражении печени могут обнаруживаться положительные реакции на ревматоидный фактор по гемагглютинации сенсибилизированных бараньих эритроцитов (реакция Ваалера — Роуза) или по латекс-агглютинации. Информативно также исследование комплемента крови, снижение его уровня обычно коррелирует с активностью волчаночного нефрита. Почти у всех больных значительно увеличена СОЭ — до 60—70 мм/ч.

Более чем у 50 % больных наблюдается лейкопения, достигающая в ряде случаев резких степеней (до $1{,}2 \cdot 10^9$/л) со сдвигом в формуле крови до промиелоцитов, миелоцитов и юных в сочетании с лимфопенией (5—10 % лимфоцитов). Весьма часто обнаруживается умеренная гипохромная анемия, обусловленная либо гипоплазией эритроцитарного ростка, либо желудочными, почечными кровотечениями, а также почечной недостаточностью. В редких случаях развивается гемолитическая анемия с желтухой, ретикулоцитозом, положительной реакцией Кумбса. Возможны умеренная тромбоцитопения и синдром Верльгофа.

Лечение дает лучший эффект в начальных стадиях болезни. В периоды обострения болезни лечение необходимо проводить в стационаре; больным следует обеспечить полноценное питание с достаточным количеством витаминов (особенно группы В и С).

При начальных подострых и хронических, преимущественно суставных, вариантах течения болезни применяют нестероидные противовоспалительные препараты в течение длительного времени, до стихания воспалительных явлений в суставах и нормализации температуры тела.

При хроническом течении с преимущественным поражением кожи рекомендуют длительный прием хлорохина (делагила) по 0,25—0,5 г в день в течение 10—14 дней, а затем по 0,25 г 1 раз в день. В последние годы при лечении диффузного люпус-нефрита с успехом применяют плаквенил по 0,2 г 4—5 раз в день, в отдельных случаях дозу увеличивают до 0,4 г 3—4 раза в день (побочные явления бывают редко).

Основным методом лечения В. к. с. являются глюкокортикоидные препараты, назначаемые при обострении болезни, генерализации процесса с распространением патологического процесса на серозные оболочки, нервную систему, сердце, легкие, почки и другие органы и системы. Наибольшее значение имеет преднизолон, обладающий высокой терапевтической эффективностью и сравнительно мало выраженными побочными явлениями. Триамцинолон и дексаметазон следует назначать больным при относительной резистентности к преднизолону или при необходимости использовать особенность их действия. Например, триамцинолон показан при выраженных отеках и полным больным, поскольку обладает способностью уменьшать отеки и не вызывает характерной для преднизолона прибавки массы тела. Для длительного многомесячного и многолетнего лечения эти препараты оказались непригодными из-за резкой миопатии, которую вызывает триамцинолон, быстрого развития синдрома Иценко — Кушинга и артериальной гипертонии, которые возникают на фоне приема дексаметазона.

Эффективность лечения В. к. с. зависит от того, насколько индивидуально будут подобраны начальные подавляющие дозы кортикостероидных препаратов. Выбор препарата и его дозу определяют: 1) остротой течения — наибольшие дозы при остром течении и обострении подострого течения; 2) активностью патологического процесса: 40—60 мг преднизолона в сутки при III степени, 30—40 мг — при II степени и 15—20 мг — при I степени; 3) преобладающей органной патологией (особенно подавляющей гормональная терапия должна быть при люпус-нефрите и поражениях нервной системы); 4) возрастной реактивностью — в подростковом и климактерическом периодах быстро возникают возбудимость, бессонница и другие побочные явления. Начальная доза глюкокортикостероидов должна быть достаточной, чтобы надежно подавить активность патологического процесса. Лечение глюкокортикостероидами в максимальной дозе проводят до выраженного клинического эффекта (по данным клинико-лабораторных показателей активности). По достижении эффекта дозу гормональных препаратов медленно снижают, ориентируясь на предлагаемую схему, с целью предотвращения синдромов «отмены» или «снижения дозы», но соблюдая тот же принцип индивидуализации (табл. 3).

ТАБЛИЦА 3

Примерная схема уменьшения доз преднизолона при достижении терапевтического эффекта

Доза преднизолона, мг	Неделя							
	1-я	2-я	3-я	4-я	5-я	6-я	7-я	8-я
75	70	65	60	55	50			
50	47,5	45	45	42,5	42,5	40	40	
40	37,5	37,5	35	35	32,5	32,5	30	30
30	27,5	27,5	25	25	22,5	22,5	20	20 *

* Далее очень медленно — по половине таблетки (2,5 мг) через 1—3 мес (по показателям общего состояния и данным лабораторного обследования).

Глюкокортикостероиды следует назначать в комплексе с препаратами калия, витаминами, переливаниями плазмы и крови и при необходимости анаболитическими препаратами и другими симптоматическими средствами (мочегонные, гипотензивные, АТФ, кокарбоксилаза и др.). При остром и подостром течении В. к. с. с III степенью активности и преобладающей патологией почек (нефротический и нефритический синдромы) или центральной нервной системы, а также с признаками тяжелого волчаночного криза глюкокортикоиды с самого начала нужно давать в больших дозах (по 40—60 мг преднизона или преднизолона, 32—48 мг триамцинолона, 6—9 мг дексаметазона). Если в течение 24—48 ч состояние больных не улучшается, то дозу препарата увеличивают на 25—30 %. Большие дозы кортикостероидов дают не менее $1-1^1/_2$ мес (а при люпус-нефрите — 3 мес и более), затем дозу медленно снижают по рекомендуемой схеме. При снижении дозы следует добавлять салицилаты, хинолиновые и другие препараты. При умеренной активности (II степень) в начале подострого течения или после лечения III степени активности дозы кортикостероидных препаратов должны быть меньше (преднизолон — 30—40 мг, триамцинолон — 24—32 мг, дексаметазон — 3—4 мг в сутки).

При минимальной (I степени) активности обычно достаточно 15—20 мг преднизолона или другого препарата в эквивалентной дозе (12—16 мг триамцинолона, 2—3 мг дексаметазона), чтобы получить положительный результат; затем дозы постепенно снижают до поддерживающих. Лечение кортикостероидными препаратами, как правило, не удается отменить полностью в связи с быстро развивающимся ухудшением состояния, поэтому важно, чтобы поддерживающая доза была минимальной, необходимой для контроля за болезненным состоянием. Поддерживающая доза обычно 5—10 мг препарата, но может быть и более высокой.

Такие побочные симптомы, как кушингоид, гирсутизм, экхимозы, стрии, акне, развиваются у многих больных, однако существенной дополнительной терапии они не требуют.

Более серьезны такие осложнения, как стероидная язва, обострения очаговой инфекции, нарушения минерального обмена, психозы и др. С целью предотвращения осложнений или контроля за уже развившимися осложнениями, учитывая жизненную важность продолжительной терапии, необходимо соблюдать следующие условия: во избежание пептических язв больным рекомендуется регулярное питание; необходимо исключить острые, раздражающие блюда; пища должна быть механически щадящей; желательно применять ощелачивающие средства, особенно при развившихся диспепсических явлениях, и спазмолитические средства (папаверин, но-шпа и др.). При наличии очаговой стрепто-, стафилококковой или туберкулезной инфекции в комплексное лечение следует включать противоинфекционную терапию. Антибиотики необходимо выбирать под контролем чувствительности микробной флоры и переносимости больных. Если у больного обнаружен очаговый туберкулез, кортикостероидные гормоны нужно назначать в комбинации с противотуберкулезными средствами (фтивазид, стрептомицин и др.). Развившийся местный (молочница, пиелит) или общий (сепсис) кандидамикоз не является противопоказанием к продолжению терапии глюкокортикоидами при условии приема нистатина по 500 000 ЕД 3—6 раз в день или леворина по 500 000 ЕД 4—6 раз в день в течение 7 дней и более под контролем общего состояния больных, выделения в соскобах, посевах кандид, реакций агглютинации и преципитации с антигеном. Важно подчеркнуть, что при развившихся инфекционных осложнениях дозу кортикостероидных препаратов не только не следует снижать, но в связи с временным подавлением функции коры собственных надпочечников

у ряда больных при условии надежной противоинфекционной защиты нужно даже повысить.

Чтобы предотвратить нарушения минерального и водного обмена (выделение калия, кальция, фосфора и задержка натрия и воды) с нередкими отеками, необходимо следить за уровнем калия и кальция в крови. При гипокалиемии внутрь дают хлорид калия по 1—2 г 3—4 раза в день, предварительно растворяя его в воде, обычно до 5 г в день, или ацетат калия (15 % раствор по 3—4 ложки в день). Потеря организмом кальция и фосфора обычно проявляется нередким при В. к. с. диффузным остеопорозом, в связи с чем показаны анаболические стероиды — неробол по 5 мг 3—4 раза в день в течение 3—4 нед и др.

Несомненное противопоказание к продолжению лечения кортикостероидами — стероидный психоз или усиление судорожных припадков (эпилепсия). Такие изменения, как возбуждение (бессонница, эйфория), не требуют прекращения лечения и могут быть купированы седативными средствами (валериана, ландыш, бромиды в общепринятых дозах), резерпином (по 0,25 мг 2—3 раза в день), аминазином (по 0,025 г на ночь или в виде 2,5 % раствора по 1 мл).

Несмотря на высокую в целом эффективность глюкокортикостероидов, еще наблюдается тяжелое течение В. к. с., при котором изложенная выше терапия неэффективна. Таким больным в последнее время назначают иммунодепрессанты (см.) алкилирующего ряда (циклофосфамид) или антиметаболиты (азатиоприн).

Показания к назначению иммунодепрессантов при В. к. с.: 1) высокая (III) степень активности болезни с вовлечением многих органов и систем и в особенности почек (как при нефротическом, так и при нефритическом синдроме); почечный синдром занимает особое место в показаниях к иммунодепрессивной терапии; так, даже при отсутствии других клинических признаков активности В. к. с. поражение почек требует раннего, массивного и более длительного назначения иммунодепрессантов в связи с аутоиммунным генезом люпус-нефрита, выраженными сопутствующими нарушениями гуморального и клеточного иммунитета; 2) необходимость уменьшить подавляющую дозу кортикостероидов из-за выраженного побочного действия (быстрая значительная прибавка массы тела, артериальная гипертония, стероидный диабет, выраженный остеопороз, спондилопатия и др.) или из-за индивидуальных особенностей больных (конституциональное ожирение, подростковый и климактерический периоды).

В настоящее время чаще применяют циклофосфамид и азатиоприн (имуран) в дозах от 1 до 3 мг/кг (обычно от 100 до 200 мг в день). При этом больные получают одновременно от 10 до 40 мг преднизолона в день (в случаях диффузного гломерулонефрита с нефротическим синдромом). Курс лечения иммунодепрессантами в стационаре — $2—2^1/_2$ мес, затем дозу снижают до поддерживающей (50—100 мг в день), и лечение продолжают в амбулаторно-диспансерных условиях при регулярном наблюдении в течение многих месяцев (до 3 лет).

Наблюдения показали, что заметный ответ на лечение иммунодепрессантами наступает лишь с 3—4-й недели лечения, что обусловливает необходимость сочетать лечение цитостатическими иммунодепрессантами с небольшими дозами кортикостероидов, особенно при остром полиартрите, экссудативном плеврите и перикардите, когда требуется быстрое противовоспалительное действие. Сочетанная терапия позволяет достигнуть положительного эффекта при малых и средних дозах кортикостероидов.

Иммунодепрессивные средства оказываются эффективными при В. к. с. в 40—80 % случаев, в зависимости от варианта течения болезни и сроков начала лечения. Твердо установлено, что при остром течении

В. к. с. подключать иммунодепрессанты к лечению следует как можно раньше, не ожидая эффекта от проведенной ранее массивной кортикостероидной терапии. Это особенно касается подростков и женщин в период климакса, у которых «подавляющая» массивная терапия кортикостероидами дает наиболее тяжелые осложнения: спондилопатии с переломами позвонков, асептические некрозы головок бедренных костей. На 3—4-й неделе лечения иммунодепрессантами улучшается общее состояние больного, стихают явления артрита, плеврита, перикардита, кардита и пневмонита; несколько позже (на 5—6-й неделе) снижаются СОЭ и другие показатели воспалительной активности, протеинурия; улучшается мочевой осадок, нормализуется уровень сывороточного комплемента и третьего его компонента (C_3). Медленно и только у 50 % больных уменьшается титр антител к ДНК и исчезают LE-клетки. Лабораторные критерии эффективности терапии отработаны еще недостаточно четко.

Стойкое улучшение (снижение активности болезни не менее чем на одну ступень, стабилизация люпус-нефрита, нормализация показателей воспалительной активности, отчетливое снижение титров антител к ДНК и исчезновение LE-клеток) наблюдается лишь после 4—6 мес терапии, а предотвратить обострение болезни удается только после многомесячной терапии поддерживающими дозами. Вот почему диспансерное лечение больных и наблюдение за ними при В. к. с. обязательно.

Четкий критерий эффективности иммунодепрессивной терапии — исчезновение кортикостероидорезистентности: возможность уменьшения дозы кортикостероидов до минимальной, позволяющей поддерживать противовоспалительный эффект, или возможность полной отмены этих препаратов.

Побочное действие иммунодепрессантов и осложнения при их применении связаны с цитотоксическим влиянием на такие активно пролиферирующие клетки, как костномозговые, желудка и кишечника, волосяных фолликулов, половых желез и др. Снижение активности иммунокомпетентной системы сопровождается угнетением иммунитета в целом со снижением резистентности к инфекциям. Побочное действие проявляется угнетением кроветворения (лейко-, нейтропения, тромбо-, эритроцитопения), склонностью к вторичной инфекции, диспепсическими расстройствами и др. Препарат отменяют только при развитии бактериальной инфекции и выраженной цитопении (лейкоциты менее $2 \cdot 10^9$/л, тромбоциты менее $100 \cdot 10^9$/л). При гематологических осложнениях одновременно с отменой цитостатических препаратов следует увеличить дозу кортикостероидов до 50—60 мг в сутки, а иногда и более, до восстановления исходных показателей крови. При инфекционных осложнениях проводят активную антибиотикотерапию. Другие осложнения проходят при уменьшении дозы иммунодепрессанта и назначении симптоматической терапии (даже после тотальной алопеции волосы отрастают вновь).

В комплексную терапию больных В. к. с. обязательно включают витамины С и группы В курсами длительностью 2—3 мес, особенно в периоды выраженной витаминной недостаточности (зима, весна), а также во время обострения болезни и необходимости увеличения доз гормонов. Назначают 6 % раствор витамина B_1 по 1 мл ежедневно (30—40 инъекций), 2,5 % (20 инъекций) или 5 % (10 инъекций), раствор витамина B_6 по 1 мл через день, чередуя с витамином B_{12} по 200 мкг (20 инъекций). Витамин B_2 (рибофлавин) дают внутрь по 0,02 г 3 раза в день в течение месяца, особенно при развитии арибофлавиноза (ангулярный стоматит, малиновый язык и др.).

В связи с тем, что у ряда больных в течение длительного времени сохраняются боли в суставах и ограничение движений (главным образом из-за подвывихов), при стихании активных висцеритов можно применять лечебную физкультуру и массаж под контролем общего состояния и состояния внутренних органов.

Физиотерапевтическое и курортное лечение при В. к. с. не рекомендуется. Часто начало болезни или ее обострения провоцируются ультрафиолетовым облучением суставов, радоновыми ваннами, инсоляцией.

Профилактика направлена на предотвращение: 1) обострений и прогрессирования заболевания и 2) возникновения болезни.

Профилактика прогрессирования заболевания осуществляется своевременной, адекватной, рациональной комплексной терапией, так как только при раннем лечении кортикостероидами в дозах, соответствующих активности болезни, удается предотвратить поражение почек и ЦНС, что, несомненно, улучшает прогноз при В. к. с. Прежде всего больного необходимо убедить в целесообразности длительного непрерывного лечения и соблюдения следующих инструкций: 1) своевременно обращаться к врачу при изменении самочувствия, регулярно проходить диспансерное обследование; 2) принимать гормональные препараты в строго назначенной дозе; 3) соблюдать распорядок дня, включающий 1—2-часовой сон днем и диету с ограничением поваренной соли и углеводов, богатую белками и витаминами; 4) не загорать, не переохлаждаться; 5) избегать различных оперативных вмешательств, прививок, вакцин и введения сывороток (кроме жизненно необходимых); 6) соблюдая охранительный режим, не забывать и об осторожном, чрезвычайно важном закаливании: утренняя гимнастика, обтирания теплой водой, длительные прогулки на свежем воздухе, неутомительные занятия спортом; 7) при обострении очаговой или интеркуррентной инфекции обязательны постельный режим, прием антибиотиков, десенсибилизирующая терапия. Лечение очаговой инфекции должно быть настойчивым, преимущественно консервативным. Лишь при крайней необходимости возможно хирургическое вмешательство под прикрытием повышенных доз глюкокортикостероидов и антибиотиков; 8) больным с поражением кожи для защиты от солнечных лучей рекомендовать смазывать лицо перед выходом на улицу кремом «Луч» или фотозащитными мазями, фотозащитной пленкой, пудрой с салолом. При покраснении лица смазывать кожу глюкокортикостероидными мазями (преднизолоновая, дексаметазоновая).

Целесообразно рекомендовать больным вести дневник самочувствия и применяемых ими доз лекарственных препаратов. Врач, в свою очередь, должен на каждого больного ежегодно писать этапный эпикриз с подробной характеристикой состояния больного в течение года: наличие обострений, перенесенные интеркуррентные инфекции и стрессовые ситуации, трудоспособность, изменения в лечении, данные клинико-лабораторных исследований. В период гормонального лечения все больные должны находиться под постоянным наблюдением врача. При достижении полной ремиссии глюкокортикостероиды отменяют, однако больные должны находиться под наблюдением еще в течение 2—3 лет. Раз в году, в осенне-весенние периоды, больным проводят противорецидивное лечение (хинолиновые и антигистаминные препараты, витамины внутримышечно и внутрь).

Для первичной профилактики заболевания, как и при ревматизме, следует выделить группу «угрожаемых». Необходимо прежде всего обследовать родственников больных В. к. с. При выявлении даже одного из следующих симптомов — стойкая лейкопения, увеличенная СОЭ, гипергаммаглобулинемия, антитела к ДНК и др.— необходимо рекомендовать тот же охранительный режим, что и больным В. к. с. Эти лица

также должны избегать чрезмерной инсоляции, переохлаждения, не должны подвергаться прививкам, грязелечению и т. д.

Особое внимание следует уделять больным с изолированным кожным поражением (дискоидная волчанка). Для предотвращения генерализации процесса им нельзя проводить ультрафиолетовое облучение, лечение препаратами золота, курортное лечение и т. д.

Прогноз при В. к. с. значительно улучшился в последние годы. При раннем распознавании и адекватном систематическом лечении удается добиться ремиссии у 90 % больных и удлинить продолжительность жизни на многие годы. Однако у 10 % больных, особенно с ранним люпус-нефритом, прогноз остается неблагоприятным.

ВОЛЬТАРЕН (диклофенак), являющийся производным фенилуксусной кислоты, может рассматриваться как лучший из современных нестероидных противовоспалительных препаратов. В основе тормозящего влияния В. на воспаление, как и его анальгетического и антипиретического действия, лежит, по-видимому, активное угнетение синтеза простагландинов. Препарат с успехом применяется при большинстве ревматических воспалительных заболеваний. Назначается в основном внутрь в виде таблеток. Средняя суточная терапевтическая доза — 150 мг, реже — 100 мг, при необходимости она повышается до 200 мг. Поддерживающие дозы могут составлять 75—100 мг. Возможно также использование препарата в свечах (в тех же дозах). При желании добиться особенно быстрого эффекта в течение первого периода лечения используются внутримышечные инъекции вольтарена (самостоятельно или в дополнение к его приему внутрь либо в свечах) по 75 мг 1—2 раза в день.

Наиболее широко В. применяется при ревматоидном артрите, где он может использоваться очень длительно — непрерывно в течение многих месяцев и лет. В нетяжелых случаях значительное улучшение достигается при назначении только одного этого препарата. В соответствии с общими принципами терапии ревматоидного артрита он может успешно сочетаться с любым из длительно действующих («базисных») препаратов. Очень хорошие результаты получены также при лечении артрозов. У больных болезнью Бехтерева В. оказался столь же эффективным, как считавшийся ранее лучшим индометацин, причем по переносимости преимущество вольтарена бесспорно. В достаточно высоких дозах (150—200 мг в сутки) препарат используется для купирования острого приступа подагры. За последнее время установлено, что в терапии острого ревматизма вольтарен способен оказать яркий лечебный эффект, подобный эффекту преднизолона. Это относится ко всем проявлениям заболевания, в том числе и к ревмокардиту.

В. по своей переносимости превосходит все остальные нестероидные противовоспалительные препараты. Он не вызывает серьезных осложнений и при необходимости может применяться практически постоянно. Его с осторожностью можно использовать внутрь даже при язвенной болезни, хотя при этом, естественно, более целесообразно назначение в свечах. Среди очень редко встречающихся побочных эффектов следует иметь в виду нерезкие головную боль, тошноту, боли в животе, крапивницу, появление эритроцитов в моче (по-видимому, за счет слабого антикоагулянтного действия, свойственного всем нестероидным противовоспалительным средствам). После уменьшения дозы или отмены препарата эти явления быстро исчезают. Абсолютных противопоказаний для назначения В. нет; относительным противопоказанием для приема внутрь может считаться язвенная болезнь в стадии обострения.

ГЕМАРТРОЗ — кровоизлияние в полость сустава. Возникает в результате прямой или непрямой травмы сустава как с повреждением костной ткани (внутрисуставной перелом), так и без костных изменений

в результате разрыва капсульно-связочных структур; может являться также симптомом некоторых заболеваний, которым свойственна повышенная кровоточивость (гемофилия, тромбоцитопения, цинга).

Клинически Г. проявляется умеренной болью, припухлостью сустава, некоторым повышением местной температуры, ограничением двигательной функции. При пункции сустава обнаруживается кровь, обладающая повышенной вязкостью (смесь крови с синовиальной жидкостью). Г. может быть первым проявлением гемофилии, при которой отмечены как моно-, так и олигогемартроз крупных суставов. При рецидивировании Г. развивается вторичный деформирующий остеоартроз — одна из причин инвалидности больных гемофилией.

Лечение — пункции сустава с эвакуацией крови и последующая иммобилизация, не превышающая неделю. В дальнейшем при необходимости проводят терапию, направленную на улучшение рассасывания оставшейся крови в полости сустава: электрофорез с йодом, лидазой, УВЧ, ЛФК, массаж.

ГЕПАРИН — гликозаминогликан, вырабатывающийся в организме человека и животных базофильными (тучными) клетками; является важной составной частью соединительной ткани. Открытый благодаря антикоагулянтному действию, гепарин обладает также рядом других свойств: снижает активность лизосомальных ферментов, инактивирует гистамин, обладает антикомплементарным влиянием, подавляет экспериментальные иммунные процессы, в частности проявляет антикооперативную активность при взаимодействии Т- и В-лимфоцитов.

Указанные свойства Г. побудили применить его у больных ревматоидным артритом. Внутримышечное назначение препарата достоверно уменьшает явления синовита, оказывая эффект по типу быстродействующих антиревматических средств. В основе непосредственного лечебного эффекта Г. лежит противовоспалительное действие, подтверждаемое объективной положительной динамикой клинических и радиоизотопных показателей воспалительного процесса в пораженных суставах. Собственно анальгетическое влияние препарата невелико. Средняя суточная доза гепарина — 200—300 ЕД/кг массы больного. Препарат назначается внутримышечно 2 раза в сутки в течение 2—4 нед.

При люпус-нефрите используются антиагрегантное и диуретическое свойства Г. Ряд авторов отмечают эффективность Г. в комплексном лечении больных ревматизмом (особенно затяжными формами), что не нашло, однако, достаточно объективного подтверждения.

В период гепаринотерапии следует осуществлять коагулологический контроль путем определения свертываемости крови (1 раз в 3 дня).

Препарат может комбинироваться с другими антиревматическими средствами как быстрого, так и длительного действия. В этих случаях Г. следует назначать в меньших дозах (во избежание развития геморрагического синдрома). На наиболее пораженные суставы больным ревматоидным артритом целесообразно применение гепарина в виде аппликаций вместе с проводником препарата — диметилсульфоксидом (см.).

Побочные явления: кроме кровоточивости, возникающей при бесконтрольном применении препарата, могут быть аллергические реакции в виде сыпи, кожного зуда; редко бывает остеопороз; описаны единичные случаи тромбоцитопений.

Раствор Г. выпускается с активностью 5000, 10 000 и 20 000 ЕД в 1 мл.

ГЕПАТИТ АКТИВНЫЙ ХРОНИЧЕСКИЙ — системное заболевание с преимущественным воспалительным поражением печени, которое может прогрессировать до цирроза печени, но в части случаев длительно

остается стабильным или подвергается обратному развитию. Выделяются формы Г. а. х. с наличием или отсутствием цирроза печени.

Этиология и патогенез. Для значительной части случаев установлена вирусная природа болезни на основании наличия в анамнезе желтушной или безжелтушной формы острого вирусного гепатита, выявления в сыворотке крови или в ткани печени больных Г. а. х. маркеров вируса сывороточного гепатита В, в том числе HBsAg. К более редким относятся случаи возникновения Г. а. х. вследствие приема некоторых лекарственных препаратов — фурадонина, допегита, изониазида, оксифенизатина, а также после галотанового наркоза. В патогенезе поражения ткани печени и возникновения системных проявлений придается значение роли прямого вирусного (или лекарственного) поражения органов и тканей и аутоиммунных нарушений, в том числе обусловленных вышеуказанными этиологическими агентами. Показано значение клеточных иммунных реакций, а для внепеченочных поражений также выявлена роль иммунных комплексов, содержащих HBsAg. Генетическое предрасположение рассматривается как необходимое условие для того, чтобы известные для Г. а. х. этиологические моменты могли привести к возникновению аутоиммунных нарушений.

Морфологическая основа Г. а. х.: хроническая лимфоцитарная, с примесью плазматических клеток, инфильтрация портальных трактов с распространением в паренхиму и образованием ступенчатых некрозов; фиброз портальных трактов; проникновение фиброзных септ в паренхиму; фигуры «розеток»; полиморфные дистрофические изменения гепатоцитов. В тяжелых случаях Г. а. х. обнаруживаются более выраженные морфологические изменения, в том числе распространенный некроз печеночных клеток. Все вышеуказанные признаки могут выявляться на фоне гистологических и (или) макроскопических признаков цирроза печени. Гистологическое исследование других органов и тканей при Г. а. х. обнаруживает лимфогистиоцитарную инфильтрацию с наличием плазматических клеток, прогрессирующий фиброз, васкулиты.

Клиника. Заболевание наблюдается у лиц обоего пола всех возрастных групп. Выраженные клинические признаки системности поражения и яркие иммунологические нарушения чаще встречаются у женщин молодого возраста («люпоидный гепатит») и в менопаузе. Наблюдаются 3 варианта начала Г. а. х.: 1) поражение печени типа острого вирусного гепатита; 2) постепенное начало с внепеченочных (системных) проявлений, в том числе у лиц, имеющих в анамнезе острый вирусный гепатит или подозрение на безжелтушную форму гепатита; 3) постепенное начало с появления печеночных признаков, не укладывающихся в рамки острого вирусного гепатита. В дальнейшем болезнь характеризуется обострениями и ремиссиями, постепенным вовлечением различных органов и систем.

Клиническая картина Г. а. х. весьма многообразна. Вовлечение других органов (кроме печени) и систем на основании клинико-лабораторных признаков выявляется у 60—85 % больных. Эпизоды желтухи (вследствие нарушения экскреторной функции печени и внутрипеченочного холестаза) на протяжении заболевания наблюдаются часто, но отнюдь не у всех больных. Нередко желтуха появляется поздно — на стадии цирроза печени. В отдельных случаях она может быть обусловлена аутоиммунным гемолизом. Увеличение печени — один из самых частых признаков Г. а. х. Отсутствие гепатомегалии может иметь место у больных со сформировавшимся, как правило, крупноузловым циррозом печени. Часты «сосудистые звездочки», «печеночные ладони» и синдром портальной гипертонии (стадия цирроза печени).

Очень многообразны внепеченочные проявления: астенический, диспепсический, болевой абдоминальный синдром; спленомегалия; ли-

хорадка; суставной (артралгии, артриты), кожный (крапивница, фотодерматоз, эритематозные пятна, наиболее часто — рецидивирующая пурпура, иногда с язвенным поражением), мышечный (миалгии, миопатия) синдромы; поражение почек (хронический гломерулонефрит, хронический интерстициальный нефрит, сопровождающийся почечным канальцевым ацидозом); поражение легких (фиброзирующий альвеолит, васкулиты); поражение сердца (миокардит или кардиопатия, в редких случаях легочное сердце); серозиты (плеврит, перикардит, перигепатит); синдром Шегрена; тиреоидит Хашимото; сахарный диабет как проявление вовлечения поджелудочной железы (хронический интерстициальный панкреатит); синдром Рейно; неврологические нарушения (полиневрит, полимиелорадикулоневрит). Наблюдаются эндокринные нарушения вследствие изменения метаболизма соответствующих гормонов в пораженной печени: акне, стрии, гирсутизм, ожирение, лунообразное лицо, аменорея, гинекомастия.

Течение. Можно выделить следующие варианты течения Г. а. х.: 1) латентное течение без явных клинических признаков поражения печени и других органов. Появление первых клинико-лабораторных признаков нередко на стадии цирроза печени; 2) медленно прогрессирующее течение — до 27 и более лет; 3) быстро прогрессирующее течение, при котором смерть больных наступает через 6—7 лет после начала болезни, а при особенно тяжелых вариантах — через 2 года, несмотря на лечение.

Г. а. х. медленно и быстро прогрессирующего течения может характеризоваться: а) наличием клинико-лабораторных признаков поражения печени и других органов и систем; б) преобладанием признаков поражения печени; в) преобладанием системных признаков.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Лабораторными и морфологическими критериями являются высокий уровень в сыворотке крови трансаминаз, значительное увеличение содержания гамма-глобулинов, наличие при гистологическом исследовании ткани печени картины Г. а. х. (в том числе на фоне признаков цирроза печени).

Для Г. а. х. характерны изменения и ряда других лабораторных показателей: высокая СОЭ, анемия, тромбоцитопения, лейкопения, лимфоцитоз, редко эозинофилия. Наибольшее диагностическое значение придается обнаружению антител к гладкой мускулатуре в сыворотке крови. Отмечаются положительный LE-клеточный тест (чаще обнаруживаются «гематоксилиновые тельца», «розетки», реже LE-клетки), наличие ревматоидного фактора в сыворотке крови; в редких случаях — М-градиент при электрофорезе белков сыворотки крови, ложноположительная реакция Вассермана.

Несмотря на четкость диагностических критериев Г. а. х., его распознавание может представлять значительные трудности, что подтверждается диагностикой большинства случаев только на стадии сформировавшегося цирроза печени. При проведении дифференциального диагноза необходимо учитывать, что Г. а. х. может протекать под маской гематологических, ревматологических, нефрологических и других заболеваний. Нередко возникают трудности дифференциального диагноза с ревматизмом, ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, синдромом Шегрена, узелковым периартериитом, геморрагическим васкулитом. Встречаясь с клиникой многосистемного заболевания, врач должен помнить о возможности Г. а. х. Целенаправленное обследование больного по выявлению анамнестических данных (желтушная форма острого вирусного гепатита; факторы риска заражения острым вирусным гепатитом, позволяющие заподозрить безжелтушную форму — переливания крови, донорство, операции; профессиональный фактор риска — медицинские работники и т. д.; прием гепатотропных лекарств) и клинико-лаборатор-

ных признаков болезни печени облегчает постановку диагноза. Основное значение в подтверждении диагноза Г. а. х. имеет морфологическое исследование (биопсия печени). Следует иметь в виду возможность редких случаев сочетания Г. а. х. с системной красной волчанкой, ревматоидным артритом, узелковым периартериитом.

Лечение. В периоды выраженного обострения больным Г. а. х. показаны госпитализация, соблюдение постельного режима. Диета — полноценная с содержанием всех витаминов. Женщинам не рекомендуется иметь беременность, особенно до наступления стойкой ремиссии. Ухудшают течение болезни инсоляция, переохлаждение, бальнеогрязелечение, физиотерапевтические процедуры, оперативные вмешательства. Следует избегать потенциально гепатотоксических средств (контрацептивные пилюли, транквилизаторы и т. д.), а также иметь в виду частоту лекарственной непереносимости у больных Г. а. х. (в том числе сывороток, вакцин, рентгеноконтрастных препаратов), которая может ухудшить течение и прогноз болезни. Больные Г. а. х. подлежат диспансеризации.

При наличии признаков активности и отсутствии тенденции к самостоятельной ремиссии показано лечение кортикостероидами, иногда в сочетании с азатиоприном. Начальная суточная доза преднизолона — 30—40 мг; она снижается через 1—2 мес после улучшения клинико-лабораторных показателей. Поддерживающие дозы (5—15 мг в сутки) сохраняются на протяжении длительного времени, до достижения клинико-лабораторной и морфологической ремиссии. При сочетанном применении преднизолона и азатиоприна суточная доза преднизолона уменьшается до 15—20 мг, а доза азатиоприна составляет 25—50 (реже 75 мг) в сутки.

При тяжелых формах Г. а. х. (наличие мостовидных или мультилобулярных некрозов в ткани печени; выраженное повышение уровня трансаминаз и гамма-глобулинов сыворотки) рекомендуются более высокие начальные дозы преднизолона — до 60 мг в сутки.

Неудовлетворительные результаты лечения иммунодепрессантами у значительной части больных Г. а. х. с наличием маркеров вируса гепатита В в сыворотке крови служат основанием для попыток применения при данном заболевании противовирусных препаратов (интерферона, видарабина) и методов воздействия на иммунную систему, позволяющих элиминировать вирус из организма (левамизол, вакцина БЦЖ).

Осложнения далеко зашедшей стадии Г. а. х. лечатся общепринятыми методами. При задержке жидкости — малосолевая диета и диуретические препараты. Портальная гипертония, осложнившаяся кровотечением из варикозно-расширенных вен пищевода, ставит вопрос о наложении портокавального анастомоза.

Прогноз. При адекватном лечении преднизолоном или преднизолоном в сочетании с азатиоприном удается добиться снижения смертности в ранней наиболее активной стадии Г. а. х. и изменить течение болезни у многих больных. В 20 % случаев тяжелой формы Г. а. х. лечение оказывается неэффективным. Смерть наступает вследствие печеночной недостаточности или кровотечений из расширенных вен пищевода и желудка.

ГИДРАРТРОЗ ИНТЕРМИТТИРУЮЩИЙ — редкое заболевание, заключающееся в периодическом появлении безболезненного выпота в одном крупном суставе (обычно в коленном, реже — в локтевом, голеностопном или тазобедренном). Никаких местных или системных признаков воспаления, мышечных атрофий или спазмов не бывает. Температура тела нормальная, пораженный сустав на ощупь холодный, кожа над ним не изменена, его пальпация и движения не вызывают боли, хотя при большом выпоте пациент может ощущать определенный дискомфорт. Очень редко поражаются два симметричных сустава. Причины и патоге-

нез болезни неизвестны. Она начинается обычно в подростковом возрасте. Чаще болеют женщины.

Чрезвычайно характерна для Г. и. правильная периодичность рецидивов — интервалы между ними обычно составляют 2—4 нед, причем для каждого конкретного больного длительность интервала постоянна. Иногда рецидивы совпадают с менструациями. Жидкость в суставе накапливается быстро — в течение 12—24 ч, затем за 2—4 дня полностью рассасывается. В промежутках между рецидивами пациент чувствует себя совершенно здоровым. Регулярность рецидивирования позволяет заранее предсказать, когда возникнут новые рецидивы.

Исследование синовиальной жидкости обнаруживает нормальную вязкость, содержание клеток — 0,5—7 • 10 ^{9}/л, преобладают лимфоциты. В синовиальной оболочке во время рецидива находят умеренно выраженные неспецифические воспалительные изменения. Ревматоидный фактор не обнаруживается. Рентгенологическое исследование сустава и все лабораторные показатели без отклонений от нормы.

Удовлетворительных методов лечения не существует. Даже синовэктомия не прекращает рецидивирования. Без крайней необходимости не следует вводить в сустав кортикостероиды, так как при этом описано парадоксальное замедление рассасывания выпота. Учитывая сугубо доброкачественный характер заболевания, попытки длительного настойчивого лечения Г. и. (в частности, препаратами золота) вряд ли целесообразны.

ГИПЕРЛИПОПРОТЕИНЕМИЧЕСКИЕ АРТРИТЫ. В настоящее время выделяется 5 различных типов гиперлипопротеинемий, каждый из которых характеризуется закономерными соотношениями между плазменными липидами и липопротеинами. Ревматическая патология часто сочетается с двумя из них — II и IV.

II тип (семейная гиперхолестеринемия), наследуемый аутосомно по доминантному типу, характеризуется резким повышением в крови уровня холестерина и бета-липопротеинов при нормальном или умеренно повышенном содержании триглицеридов и пребета-липопротеинов. Внешне плазма выглядит нормальной. Пациентам свойственны преждевременное развитие атеросклероза, кожные отложения холестерина (ксантелазмы), появление «старческой дуги» на склерах. Отложения холестерина в сухожилиях могут затруднять движения и вызывать симптомы тендинита. У отдельных больных поражаются крупные периферические суставы, реже — мелкие суставы кистей. Характерны боли: от легких до очень выраженных, сопровождающихся болезненностью при пальпации, припухлостью, покраснением. Артрит длится от нескольких дней до месяца. Иногда он принимает мигрирующий характер, что удлиняет общую длительность суставных проявлений и ведет к ошибочному диагнозу ревматоидного артрита. В синовиальной жидкости обнаруживаются преимущественно мононуклеары. Для правильного распознавания болезни большое значение имеет констатация самого факта гиперлипопротеинемии у данного пациента. Лечение заключается в использовании нестероидных противовоспалительных препаратов и средств, снижающих уровень холестерина (типа мисклерона).

IV тип наследуется аутосомно по рецессивному типу. Ему свойственно значительное повышение уровня пребета-липопротеинов в сочетании с нарастанием триглицеридов и нормальным либо умеренно повышенным содержанием холестерина. Плазма имеет мутный, «млечный» вид. У части пациентов с данной патологией (чаще у женщин среднего возраста) отмечаются артралгии, утренняя скованность и припухлость как крупных, так и мелких суставов. Рентгенологически при этом отмечались кисты в эпифизах и метафизах. Синовиальная жидкость содержит увеличенное

количество лейкоцитов, преимущественно мононуклеаров. Гистологически обнаруживались гиперплазия синовиальных клеток и образование ворсин, причем ткани инфильтрированы в основном мононуклеарами. У части больных зарегистрированы гиперурикемия и положительные реакции на ревматоидный фактор. **Лечение** заключается главным образом в назначении нестероидных противовоспалительных средств.

ГУДПАСЧЕРА СИНДРОМ [Goodpasture E., 1919] — системный капиллярит с преимущественным поражением легких и почек по типу геморрагических пневмонита и гломерулонефрита.

Этиология неизвестна, однако отмечается связь с вирусной (грипп А2) и бактериальной инфекцией, переохлаждением, лекарственной непереносимостью (d-пеницилламина). Первое описание болезни сделано во время пандемии гриппа в 1919 г. Обсуждается аутоиммунный патогенез, поскольку обнаружены циркулирующие и фиксированные в тканях антитела к базальным мембранам почек, перекрестно реагирующие с антигенами базальных мембран легких. Электронно-микроскопически также отмечается изменение базальных мембран альвеолярных перегородок, легочных и почечных капилляров, которые связывают с фиксацией антител к ним. Морфологические изменения находят главным образом в легких — некротизирующий альвеолит с кровоизлияниями в полость альвеол — и в почках — пролиферативный или некротический гломерулонефрит. Предполагается, что возникновение болезни связано с HLA Drw2.

Клиника. Заболевают чаще мужчины в возрасте 20—30 лет остро, после гриппа. Характерны высокая лихорадка, кровохарканье или легочное кровотечение, одышка. При аускультации обнаруживается обилие звонких влажных хрипов в средних и нижних отделах легких, а рентгенологически — множественные очаговые или сливные затемнения по обоим легочным полям. Одновременно или позднее выявляется быстро прогрессирующий гломерулонефрит, реже возникает нефротический синдром с развитием почечной недостаточности. Гипертензия наблюдается редко. Повторные легочные кровотечения ведут, как правило, к развитию анемии, усугубляющейся при почечной недостаточности. Прогноз обычно неблагоприятен — смерть наступает в ближайшие 6—12 мес от начала болезни при явлениях легочно-сердечной или почечной недостаточности.

При лабораторном исследовании обнаруживаются: анемия, лейкоцитоз и увеличенная СОЭ. Характерным диагностическим признаком болезни являются циркулирующие в сыворотке антитела к базальным мембранам почки.

Диагноз труден. О Г. с. следует думать при наличии геморрагической пневмонии и гематурического гломерулонефрита у молодых мужчин, особенно во время эпидемий (пандемий) гриппа. Диагноз подтверждается обнаружением антител к базальным мембранам почки.

Лечение. Кортикостероиды в больших дозах (до 100 мг в сутки преднизолона) в сочетании с азатиоприном или циклофосфамидом по 150—200 мг в сутки при условии рано начатого лечения могут замедлить прогрессирование болезни. При почечной недостаточности показаны гемодиализ и трансплантация почек, приводящие в отдельных случаях к ремиссии болезни. В последние годы описывается успешное применение плазмафереза в сочетании с иммунодепрессивной терапией.

ДЕРКУМА БОЛЕЗНЬ (болезненный липоматоз) [Dercum F., 1888] — редкое заболевание, встречающееся преимущественно у женщин.

Клиника Д. б. проявляется множественными подкожными болезненными жировыми узлами и узелками различной величины и локализации. Кисти и стопы никогда не поражаются, лицо — крайне редко. У многих больных образование узлов мало заметно, а их болезненность незна-

чительная. В других случаях липоматоз возникает остро, сопровождаясь повышением температуры, нарушением общего состояния, сильными болями не только в области собственно узелков, но и в близких суставах и мышцах, увеличением СОЭ и другими лабораторными признаками воспаления. Варианты болезни, протекающие без острых явлений, с менее болезненными крупными узлами, в большей степени производят впечатление первично-обменной или эндокринной патологии, тем более что они чаще развиваются на фоне ожирения, климакса или иных расстройств менструального цикла, гипотиреоза, некоторых трофических нарушений (выпадение волос, ломкость ногтей и т. п.).

При острой Д. б. проводят дифференциальный диагноз с узелковым периартериитом (биопсия).

Течение Д. б., как правило, хроническое, с медленным нарастанием количества новых узелков. Обратное развитие липоматоза наблюдается редко, главным образом при острых вариантах. Дифференциальный диагноз проводят с панникулитом (см.).

Прогноз в отношении жизни и трудоспособности благоприятный.

Для **лечения** острых форм показаны противовоспалительные и болеутоляющие препараты типа индометацина, реопирина, ацетилсалициловой кислоты. Терапия хронических вариантов обычно малоэффективна и направлена на коррекцию сопутствующих обменных и эндокринных нарушений.

ДЕРМАТОМИОЗИТ (полимиозит) — заболевание с системным воспалительным поражением поперечнополосатой мускулатуры; относится к группе диффузных болезней соединительной ткани (ДБСТ). Тяжелое прогрессирующее поражение скелетных мышц, приводящее к полной обездвиженности больных (основное проявление заболевания), часто сочетается с поражением кожи, чем и обусловлено название болезни. При отсутствии кожного синдрома используется термин «полимиозит», который применяется и для определения болезни в целом.

Различают 5 основных групп заболевания: I — первичный идиопатический полимиозит; II — первичный идиопатический дерматомиозит; III — опухолевый дерматомиозит (полимиозит); IV — детский дерматомиозит (полимиозит) с васкулитом; V — дерматомиозит (полимиозит) в сочетании с другими ДБСТ. Поражается любой возраст; отмечается некоторое увеличение частоты дерматомиозита в пубертатном и климактерическом периодах (в последнем нередок опухолевый генез заболевания).

Чаще болеют женщины (3:1), в детском возрасте эта закономерность менее выражена.

Этиология и патогенез недостаточно выяснены. Наиболее признанной в настоящее время является иммунная теория: доказано участие реакций гуморального и более отчетливо клеточного иммунитета в генезе заболевания. Наряду с наличием широкого спектра антител (хотя и менее выраженного, чем при В. к. с.), циркулирующих и фиксированных иммунных комплексов, повышением уровня сывороточных иммуноглобулинов, обнаружены дисбаланс популяций Т- и В-лимфоцитов крови, цитотоксический эффект лимфоцитов в отношении мышечной ткани и др.

Большая частота сочетаний Д. с опухолями (от 10 до 50 %, по данным разных авторов), где Д. обычно фигурирует как вторая болезнь, развитие «вторичного» Д. при трихинеллезе, после ревакцинации, провоцирующая роль фотосенсибилизации и лекарственной гиперчувствительности подтверждают участие иммунных механизмов в патогенезе заболевания. Семейные случаи Д. и близких заболеваний, как и обнаружение иммунных сдвигов у родственников больных, послужили основанием генетической теории, предусматривающей предрасположенность

к заболеванию, которая реализуется при воздействии провоцирующих факторов внешней и внутренней среды. Выявленные ассоциации с антигенами гистосовместимости, в частности ювенильного Д. с локусом HLA B8, подтверждают рассматриваемую теорию, но требуют дальнейшего изучения.

В последние годы активно обсуждается вирусная гипотеза Д., как и всей группы системных заболеваний соединительной ткани. В пораженных клетках и тканях обнаружены эндотелиальные цитоплазматические включения, представляющие скопление тубулярных структур и напоминающие нуклеопротеид парамиксовируса. В отличие от системной красной волчанки они имеют другую локализацию: найдены именно в мышцах; природа их подлежит дальнейшему уточнению.

Вирусологическая концепция тесно переплетается с генетической и иммунологической, что не исключает участия в патогенезе заболевания других аллергизирующих и повреждающих факторов.

Клиника. Начало Д. может быть острым: лихорадка до 38—39 °С, эритема и боли в мышцах с дальнейшим нарастанием симптоматики Д. Чаще наблюдается постепенное, иногда незаметное начало болезни с умеренной слабости, нерезких миалгий и артралгий, локализованных отеков или явлений дерматита, что более четко выявляется после физической нагрузки, инсоляции или других неблагоприятных воздействий. Развернутая картина болезни характеризуется полисистемностью и полисиндромностью с превалирующим поражением кожи и мышц, что обусловливает своеобразный вид больных Д. и нарастающую обездвиженность, иногда почти полную.

Поражение кожи полиморфно: преобладают явления эритемы, отека и дерматита, преимущественно на открытых частях тела; наблюдаются папулезные, буллезные, иногда с изъязвлениями, петехиальные высыпания, телеангиэктазии, очаги пигментации и депигментации, гиперкератоза и др. Характерны своеобразный лиловый «гелиотропный» параорбитальный отек и эритема — симптом «очков», играющий важную диагностическую и дифференциально-диагностическую роль при Д. Яркая эритема чаще локализуется на лице, шее, в зоне декольте, над суставами, особенно над проксимальными межфаланговыми и пястно-фаланговыми (синдром Готтрона), на наружной поверхности предплечья и плеча, передней поверхности бедер и голеней; иногда вызывает подозрение в отношении системной красной волчанки, но отличается большой стойкостью, некоторым застойным, синюшным отеком, нередко сопровождается шелушением и зудом. Отек лица и конечностей преимущественно над пораженными мышцами может носить тестоватый или плотный характер, иногда напоминает поражение кожи при склеродермии. Также нередко наблюдаются трофические нарушения в виде сухости кожи, продольной исчерченности и ломкости ногтей, выпадения волос и др. Примерно у половины больных отмечается одновременное поражение слизистых в виде конъюнктивита, стоматита, иногда сопровождающегося повышенной саливацией, гиперемии и отека зева, истинных голосовых связок. Кожный синдром может предшествовать появлению других признаков Д., в том числе и поражению мышц, однако у части больных, относимых к группе полимиозита, изменения со стороны кожи практически отсутствуют.

Поражение скелетных мышц — кардинальный признак Д. в диагностике заболевания. Характерно развитие тяжелого, нередко некротического, миозита с преимущественным поражением мышц проксимальных отделов конечностей, плечевого и тазового пояса, шеи, спины, глотки, верхних отделов пищевода, сфинктеров.

Клинически отмечаются боли в мышцах, плотность или тестоватый характер и увеличение в объеме пораженных мышц, болезненность при

пальпации, повышенная утомляемость и неуклонно прогрессирующая мышечная слабость, что выражается в значительном ограничении активных движений больных, которые не могут самостоятельно встать, сесть, поднять ногу на ступеньку (симптом «автобуса»), удержать какой-либо предмет в руке, причесаться, одеться («симптом рубашки»), легко падают при ходьбе. При поражении мышц шеи и спины больные не могут оторвать голову от подушки или удержать ее сидя (голова падает на грудь), не могут самостоятельно сесть и подняться с постели. Сравнительно редкое поражение мимической мускулатуры обусловливает некоторую маскообразность лица. На высоте развития болезни (при остром и подостром течении) больные практически почти полностью обездвижены, однако движения в кистях и стопах сохраняются.

Вовлечение в процесс глоточных мышц вызывает явления дисфагии (поперхивание при глотании, жидкая пища выливается через нос) и возможность аспирации пищи в трахею. Поражение межреберных мышц и диафрагмы, ведущее к ограничению подвижности и снижению жизненной емкости легких, способствует развитию пневмонических осложнений — одной из основных причин летального исхода при Д.

При поражении мышц гортани появляются носовой оттенок голоса, охриплость; поражение мускулатуры глаза ведет к диплопии, птозу; поражение мышц сфинктеров — к расстройству их деятельности. Тяжесть и инвалидизация больных дерматомиозитом обусловлены также нередким последующим развитием сухожильно-мышечных контрактур, атрофией и кальцификацией ранее пораженных групп мышц, предупредить которые может своевременное активное медикаментозное лечение (кортикостероиды и др.) с постепенным подключением кинезотерапии.

Кальциноз при Д. является вторичным и носит «репаративный» характер. Чаще локализуется в виде отдельных бляшек или массивных отложений в области наиболее пораженных мышц плечевого и тазового пояса и подкожно. В выраженных случаях ведет к значительному ограничению движений. Расположенные поверхностно очаги кальциноза могут вскрываться с отделением крошковатой полужидкой известковой массы. Кальциноз как проявление Д. имеет определенное диагностическое значение; развивается чаще у детей и молодых людей с распространенным поражением мышц при переходе острого течения Д. в подострое и хроническое.

Суставный синдром менее характерен, выражается обычно в виде артралгии или поражения периартикулярных тканей, артриты редки; нарушение функций суставов и контрактуры чаще связано с поражением мышц. При рентгенологическом исследовании иногда выявляется умеренный остеопороз костей.

Висцериты наблюдаются реже и обычно не столь выражены, как при системной красной волчанке и системной склеродермии. Тем не менее возможно вовлечение в патологический процесс практически всех внутренних органов.

Наиболее часто отмечается поражение миокарда, значительно реже наблюдаются поражения перикарда и эндокарда. Развиваются очаговый или диффузный миокардит, дистрофические изменения миокарда, явления кардиосклероза, иногда с нарушением ритма, что подтверждается данными электрокардиографического (изменения зубца Т, снижение интервала S — T и др.) и рентгенологического (увеличение размеров сердца, сглаженность дуг и др.) исследования. При эхокардиографическом исследовании чаще обнаруживают гиперкинетическое сердце, у отдельных больных — пролапс митрального клапана.

Нередко у больных Д. выявляется склонность к артериальной гипотонии. Сосудистые поражения (васкулиты) лежат в основе поражения

кожи и некоторых висцеритов, особенно характерных для Д. в детском возрасте. У отдельных больных наблюдается поражение сосудов глазного дна.

Поражение легких может проявляться в виде типичной сосудистой или интерстициальной пневмонии (пневмонит) и аспирационной пневмонии, усугубляющейся поражением дыхательных мышц. Возможно развитие фиброза с явлением легочной гипертензии. Выраженная одышка без отчетливых изменений в легких может быть связана и с поражением диафрагмы. Следует иметь в виду и возможность опухолевого, чаще метастатического процесса в легких.

Изменения со стороны желудочно-кишечного тракта отмечаются нередко и проявляются нарастающей дисфагией (за счет поражения мышц глоточного кольца и верхнего отдела пищевода), отсутствием аппетита, иногда — болями в животе и явлениями гастроэнтероколита. Описаны отдельные случаи Д. с желудочно-кишечными кровотечениями, перфорацией желудка, в основе которых лежат васкулит и некрозы по ходу пищеварительного тракта. Тяжелая прогрессирующая дисфагия, когда твердая пища срыгивается, а жидкая выливается через нос, представляет непосредственную угрозу жизни больного и является прямым показанием к срочной терапии максимальными дозами кортикостероидов.

Умеренное *увеличение печени* с изменением функциональных проб наблюдается примерно у трети больных; реже — *гепатолиенальный* и *железисто-селезеночный синдромы.*

Поражения почек при Д. развиваются сравнительно редко и варьируют от преходящей протеинурии до тяжелого гломерулонефрита и миоглобинурической почки с явлениями почечной недостаточности.

Неврологическая симптоматика наблюдается не часто и выражается различными изменениями чувствительности — гиперестезией периферического или корешкового характера, гипералгезией, парестезией и арефлексией. Отсутствие рефлексов на пораженных конечностях чаще обусловлено тяжелой мышечной патологией. Для уточнения природы наблюдающихся изменений используется метод электромиографии.

Эндокринные нарушения редки; при остром течении Д. может развиться аменорея.

Из общих симптомов заболевания наиболее частым является потеря массы тела, иногда значительная (на 10—20 кг). Лихорадка отмечается при остром течении или обострении Д., чаще регистрируется лишь умеренный субфебрилитет.

Лабораторные исследования скорее характеризуют общую активность Д., и лишь появление креатина в моче и повышение в крови уровня креатинкиназы, трансаминаз и альдолазы свидетельствует непосредственно об остроте и распространенности поражения мышц. У части больных Д. наблюдаются умеренная анемия, лейкоцитоз, реже — лейкопения, эозинофилия, увеличенная СОЭ, повышение уровня α_2- и γ-глобулинов, серомукоида, церулоплазмина, обнаружение (чаще в небольшом титре) ревматоидного и волчаночного факторов, антител к нуклеопротеиду и растворимым ядерным антигенам.

Течение Д. волнообразное, прогрессирующее и весьма вариабельное. Выделены 3 основные формы: острая, подострая и хроническая.

Острое течение характеризуется катастрофически нарастающим генерализованным поражением поперечнополосатой мускулатуры, вплоть до полной обездвиженности, явлениями прогрессирующей дисфагии, дизартрии, поражением сердца и других органов с летальным исходом через 2—6 мес от начала Д. Причинами смерти больных с острым Д. являются аспирационная пневмония, легко возникающая и быстро

распространяющаяся в условиях гиповентиляции легких у этих больных, легочно-сердечная и почечная недостаточность.

При своевременном назначении массивной подавляющей терапии кортикостероидами возможны переход к подострому и хроническому течению и даже глубокая клиническая ремиссия. Острое течение особенно свойственно детскому и юношескому возрасту.

Подострое течение отличается более медленным, постепенным нарастанием симптоматики Д., но через 1—2 года от начала болезни обычно имеется уже развернутая картина Д. с тяжелым поражением мышц и висцеритами, возможна кальцификация.

При хроническом течении заболевание чаще протекает циклически, длительно. Преобладают процессы атрофии и склероза; возможно локальное поражение мышц, включая дистальные отделы конечностей.

Прогноз Д. считался неблагоприятным, но существенно изменился в настоящее время (за последние два десятилетия) в связи с успехами терапии.

Вторичный Д. отличается резистентностью к проводимой терапии. Течение и прогноз его зависят от лечения основного заболевания. В частности, успешное удаление опухоли может вести к исчезновению всех признаков Д.

Диагноз Д. основывается главным образом на клинических проявлениях заболевания, в первую очередь на характерном симметричном поражении мышц с нарастающей псевдопаралитической мышечной слабостью, кожи (эритема, периорбитальный отек и др.), висцерально-мышечном синдроме (дисфагия и др.).

Из лабораторных показателей диагностическое значение имеют повышение уровня креатинкиназы, трансаминаз, альдолазы, креатинурия. Для уточнения характера мышечной патологии и диагноза Д. большую роль играют также электромиографическое исследование мышц и особенно биопсия мышц. Изменения в коже у отдельных больных Д. могут быть сходными с поражением кожи при системной красной волчанке; морфологические изменения мышц при Д. более характерны. Уже макроскопически мышца нередко отличается бледным «вареным» видом, истончена или отечна. При гистологическом исследовании определяется картина тяжелого миозита с потерей поперечной исчерченности мышечных волокон, фрагментаций, зернистой и восковидной дегенерацией, очагами некроза, лимфоплазмоцитарной инфильтрацией и поражением сосудов по типу васкулита, атрофия волокон и фиброз. Воспалительная инфильтрация стенки сосудов в сочетании с гиперплазией интимы и другими сосудистыми изменениями патогномонична для Д. детского возраста.

Необходимо также уточнить клиническую форму Д. и особенно основное заболевание при вторичном Д. Поэтому практически важно во всех случаях Д., особенно у лиц старшего возраста, проводить тщательное общеклиническое обследование для исключения опухоли.

Дифференциальный диагноз. При остром начале Д., когда имеются лихорадка, ознобы, увеличенная СОЭ и т. д., важно исключить диагноз инфекционного заболевания. Нарастающие слабость, адинамия, арефлексия и нарушения глотания, которые иногда рассматриваются как бульбарный или псевдобульбарный синдром, обусловливают нередкую госпитализацию больных острым Д. в неврологические стационары с диагнозами «полиневрит», «полирадикулоэнцефалоневрит», «полиомиелит» и др. Уточнение генеза и характера наблюдающихся поражений позволяет дифференцировать ложноневрологическую симптоматику от истинной. Сходство Д. с системной склеродермией (плотный отек кожи, нарушение глотания и др.) чаще чисто внешнее, так как каждый из

наблюдающихся «общих» симптомов имеет свои особенности и иную природу. В отличие от системной красной волчанки при Д. имеются более редкая и обычно не столь выраженная висцеральная патология, несколько иной характер кожных изменений, менее выраженные изменения показателей лабораторных исследований и преобладающее в картине болезни поражение мышц. Дифференциальный диагноз с ревматоидным артритом также основывается на преобладающей локализации патологического процесса и лабораторных тестах.

При дифференциальной диагностике отдельных проявлений Д. следует сохранять «опухолевую» настороженность: так, очаговые изменения в легких следует дифференцировать с первичным или метастатическим раком и т. д.

Лечение. Кортикостероиды, предпочтительно преднизолон, при остром, подостром и обострении хронического Д. являются средством выбора. Необходимо своевременное, возможно раннее назначение адекватных, как правило, больших доз преднизолона: при остром течении — 80—100 мг, при подостром — 60 мг, при обострении хронического — 30—40 мг в день. Эта доза при условии переносимости и отсутствии противопоказаний применяется в течение нескольких (2—3 и более) месяцев до достижения отчетливого терапевтического эффекта (прекращение прогрессирования, а затем постепенное уменьшение симптоматики с улучшением общего состояния и глотания, увеличение объема движений и т. д.). В последующие месяцы производится очень медленное, постепенное снижение дозы преднизолона (по $^1/_2$, затем по $^1/_4$ таблетки в неделю) до поддерживающей, которая при остром и подостром течении Д. на протяжении первого года заболевания должна быть в пределах 30—40 мг. В дальнейшем, на 2-м и 3-м году болезни, поддерживающая доза снижается до 20—10 мг, возможна и полная отмена препарата в период глубокой клинической ремиссии и, наоборот, увеличение дозы при обострении и стрессовых ситуациях. В период лечения кортикостероидами больные получают соли калия, витамины, при необходимости — гипотензивные, седативные средства, диуретики и др.

Следует иметь в виду, что триамсинолон, вызывающий миопатию у отдельных больных, при Д. не применяется.

Противопоказания к применению кортикостероидов при Д. соответствуют общепринятым, но при остром Д. практически отсутствуют.

Иммунодепрессанты (см.) — метотрексат, азатиоприн, циклофосфамид рекомендуется применять при остром Д. при отсутствии эффекта или невозможности использования кортикостероидной терапии. Азатиоприн или циклофосфамид назначаются из расчета 1—3 мг на 1 кг массы тела больного в течение 2—6 мес и более; при сочетании с кортикостероидами используются меньшие дозировки и более короткие курсы лечения. Метотрексат вводится парентерально по 50—25 мг 1 раз в неделю.

Хинолиновые препараты (см.) применяются длительно (годами) практически при всех формах Д. При остром и подостром Д. целесообразно назначение этих препаратов в период снижения дозы кортикостероидов; при хроническом Д. они назначаются с момента установления диагноза.

В комплексное лечение Д. также входят повторные курсы АТФ, кокарбоксилазы, витамина Е, нестероидные антивоспалительные средства, а также анаболические гормоны (неробол, ретаболил), особенно при длительном использовании кортикостероидов.

При наличии кальциноза применяются комплексоны, в частности натриевая соль ЭДТА по 3—5 г внутривенно в виде капельных инъек-

ций в 500 мл 5 % раствора глюкозы ежедневно в течение 3—4 нед, а затем переходят на пероральный прием. Возможны повторные курсы лечения.

При остром и подостром Д. необходимы строгий постельный режим, тщательный уход, в дальнейшем — постепенное расширение объема движений с осторожным использованием отдельных фрагментов лечебной физкультуры. Массаж и физиотерапевтические методы лечения могут применяться лишь при отчетливом снижении активности процесса и переходе заболевания в хроническую форму. При преобладании процессов атрофии и фиброза мышц с развитием конрактур лечебная гимнастика, массаж, физиотерапевтические процедуры (парафин, электрофорез с гиалуронидазой и др.) являются ведущими в терапевтическом комплексе, возможны (при исключении активности) применение бальнеотерапии, курортное лечение.

Питание больных Д. должно быть рациональным, полноценным и богатым белком и витаминами.

Профилактика Д. является главным образом вторичной, предупреждающей обострения и дальнейшую генерализацию процесса. Она предусматривает возможно раннюю диагностику заболевания с исключением провоцирующих факторов, своевременное и активное лечение в стационаре, а затем в амбулаторных условиях с диспансерным наблюдением, адекватной поддерживающей терапией, переводом на инвалидность или трудоустройством с ограничением нагрузки, исключением аллергизирующих факторов и т. д.

ДИМЕТИЛСУЛЬФОКСИД (димексид, ДМСО) — жидкий препарат, обладающий рядом свойств: противовоспалительным, противоотечным, спазмолитическим, бактериостатическим, фунгицидным и антикоагулянтным. Последнее, в свою очередь, оказывает влияние на процессы микроциркуляции. Известно, что Д. способен проносить с собой через неповрежденную кожу ряд лекарственных препаратов, не меняя их природы. Все это послужило основанием для местного применения Д. при воспалительных и дегенеративных заболеваниях суставов.

Показания для назначения: ревматоидный артрит с выраженными местными воспалительными явлениями (в комбинации с гепарином) и болевым синдромом (в комбинации с анальгином или гидрокортизоном), болезнь Бехтерева с поражением периферических суставов, деформирующий остеоартроз с вторичными синовитами и выраженным болевым синдромом, системная склеродермия с преимущественно кожными проявлениями (в комбинации с никотиновой кислотой), системная красная волчанка с подострым или хроническим полиартритом, синдром Шегрена, сгибательные контрактуры при ревматоидном артрите и болезни Бехтерева, контрактуры Дюпюитрена, осложнения кортикостероидной терапии (фурункулез, тромбофлебиты, трофические язвы).

Д. назначается в виде аппликаций на наиболее пораженные суставы. Используется 50 % водный раствор как в чистом виде, так и в сочетании с гепарином (в концентрации 250 ЕД/мл) или анальгином (в концентрации 0,025 г/мл), гидрокортизоном (0,75 мг/мл), никотиновой кислотой (0,4 мг/мл). Для лечения контрактур используются более концентрированные растворы — до 75—90 %. Возможно применение Д. в виде геля для смазывания пораженных суставов.

Перед назначением Д. проводится проба на переносимость к нему. Препарат наносится на кожу ватным тампоном, смоченным в растворе соответствующей концентрации (обычно 50 %). Резкое покраснение, выраженный зуд и сильное жжение в местах нанесения препарата свидетельствуют о повышенной чувствительности. В этом случае пробу следует повторить на следующий день с раствором меньшей концентрации.

Для непосредственного проведения лечебных аппликаций марля, смоченная соответствующим раствором, накладывается на область больного сустава ежедневно на 30—40 мин. На курс лечения применяется 10—15 аппликаций, при необходимости — больше. Нельзя использовать вместо марли шерстяную или синтетическую ткань.

Побочные явления редки и быстро проходят после отмены препарата. Возможны зудящий дерматит, непереносимость запаха (тошнота, головная боль), крайне редко бывают явления бронхоспазма. Назначение препарата противопоказано при беременности, катаракте, индивидуальной непереносимости, нарушении антитоксической функции печени.

Д. выпускается в неразведенном виде в закупоренных склянках по 100 мл.

ДИСКА МЕЖПОЗВОНОЧНОГО ГРЫЖА (Г. м. д.) — пролабирование вещества диска через надрыв фиброзного кольца. Заболевание развивается в результате дегенеративных (обычно возрастных) изменений фиброзного кольца и часто провоцируется травмой или значительным физическим усилием. Как правило, Г. м. д. развиваются между IV и V поясничными позвонками (уровень L_4—L_5) или между V поясничным и I крестцовым позвонками (уровень L_5—S_1), гораздо реже они относятся к другим поясничным дискам. Направление грыж соответствует наиболее непрочным участкам дисков — справа и слева от задней средней линии. Выходящее через трещины фиброзного кольца содержимое грыжи (дегенерировавшие волокна этого же кольца и ткань слизистого ядра диска) натягивает поверхностные волокна диска и заднюю продольную связку, в которых в отличие от основной массы диска имеются чувствительные нервные волокна. На этом этапе возникают нечетко локализованные боли в пояснице, которые могут иррадиировать в ягодицы или в ноги. По мере дальнейшего прогрессирования грыжи, т. е. ее выступания в просвет спинномозгового канала, происходит смещение или сдавление поясничных нервных корешков либо cauda equina; чем у́же спинномозговой канал, тем более нарушается функция корешков. При этом грыжа может не только отодвигать и натягивать заднюю продольную связку, но и разрывать ее.

В типичных случаях заболевание проявляется остро, с резкой боли в пояснице, причем у ряда пациентов в анамнезе имеются указания на периодически возникавшие умеренные боли в поясничном отделе. Как правило, болевому приступу предшествует физическое усилие или иная нагрузка на позвоночник. Боль нарастает по своей интенсивности и через некоторое время начинает иррадиировать в одну (чаще) или обе ноги по типу ишиаса, причем по мере развития и нарастания ишиалгий боль в пояснице может уменьшаться. Ишиалгии достигают значительной силы, сочетаясь с ощущениями онемения и парестезиями. При обследовании обнаруживаются спазм паравертебральных мышц, уплощение поясничного лордоза, невозможность больного стоять ровно или перенести тяжесть тела на ногу на стороне поражения; часто отмечается наклон в противоположную сторону. В связи с выраженными болями резко затруднена ходьба и ограничены любые движения в позвоночнике, особенно боковое сгибание в сторону поражения. Соответствующая нога часто не может быть вытянута и тем более поднята в выпрямленном состоянии. Глубокая пальпация или перкуссия паравертебральных областей очень болезненны и иногда вызывают приступ ишиалгий. Неврологическое исследование обнаруживает у многих больных ряд двигательных и чувствительных расстройств соответственно сдавлению конкретных нервных корешков. Бесспорный диагноз грыжи диска может быть поставлен с помощью контрастной миелографии

или компьютерной томографии. Следует подчеркнуть, что до последнего времени грыжа диска оставалась малоизвестным заболеванием и трактовалась как «острый радикулит», связанный с инфекциями, охлаждениями и т. д.

Лечение острых проявлений Г. м. д. заключается прежде всего в постельном режиме. Обычно через 2—3 нед наступает значительное уменьшение болей, особенно если одновременно применяются нестероидные противовоспалительные препараты. Ослабление болевого синдрома объясняется уменьшением отека нервных корешков, а также некоторым восстановлением структуры поверхностных слоев фиброзного кольца и задней продольной связки. Сам по себе субстрат грыжи, т. е. пролабированное вещество диска, по-видимому, никогда не рассасывается полностью, но может сморщиться или сместиться в спинномозговом канале таким образом, чтобы не оказывать давления на корешки (последнее особенно вероятно при относительно большом диаметре канала). Параллельно уменьшению болей происходит уменьшение неврологических симптомов. У некоторых больных с упорным болевым синдромом улучшение достигается после применения вытяжения позвоночника, в том числе подводного. Нужно иметь в виду, что действительное растяжение позвонков достигается только при использовании силы, равной 25 % массы тела. Такая нагрузка достигается путем постепенного увеличения силы вытяжения; первичная нагрузка составляет 10—12 % массы тела. Вытяжение отнюдь не всегда приводит к улучшению, а в некоторых случаях усиливает боли.

В течение ряда лет в некоторых клиниках для лечения Г. м. д. использовалось введение протеолитического фермента химопапаина непосредственно в вещество диска. Данная процедура чрезвычайно болезненна. Относительно ее целесообразности высказывались сугубо противоречивые мнения, и в настоящее время многие специалисты отказались от нее. При наиболее упорных нестерпимых болях, инвалидизирующих больного, и особенно при выраженных неврологических нарушениях (отвисание стопы, тазовые расстройства) применяется оперативное лечение — хирургическая декомпрессия нервных корешков.

ДЛИТЕЛЬНО ДЕЙСТВУЮЩИЕ («базисные») **АНТИРЕВМАТОИДНЫЕ ПРЕПАРАТЫ** — лекарственные средства, которые используются прежде всего в терапии ревматоидного артрита, хотя нашли определенное применение при других ревматических болезнях. Резко отличаясь друг от друга химически, они обладают существенными общими особенностями терапевтического эффекта. К таким особенностям относятся весьма медленное развитие лечебного действия, более глубокое подавление проявлений болезни, сохранение признаков улучшения и даже ремиссии в течение нескольких месяцев после отмены препарата. Последнее свойство во многом связано с кумуляцией данных лекарств в организме, которая ответственна также за свойственные длительно действующим препаратам частые и серьезные побочные эффекты.

К рассматриваемой группе принадлежат препараты золота (см.), d-пеницилламин (см.), левамизол (см.), хинолиновые производные (см.) и иммунодепрессанты (см.). Механизм их действия при ревматоидном артрите до конца не выяснен. В первый период назначения они комбинируются с быстро действующими нестероидными противовоспалительными препаратами (ацетилсалициловой кислотой, вольтареном, индометацином и т. д.), а при необходимости и с небольшими дозами преднизолона. Лечение всеми Д. д. а. п. обычно начинается в стационаре, но в основном проводится в амбулаторных условиях. Оно должно осуществляться под постоянным врачеб-

ным контролем с периодическими осмотрами пациентов и регулярными анализами крови (в том числе на содержание тромбоцитов) и мочи. Больного обязательно предупреждают, что при первом подозрении на проявление побочного действия лекарства необходимо прекратить его дальнейший прием и сразу же обратиться к врачу. При непереносимости того или иного Д. д. а. п. или при установлении его неэффективности (на что, к сожалению, требуется довольно много времени) он заменяется представителем другого класса длительно действующих средств.

По выраженности лечебного эффекта при ревматоидном артрите на первом месте стоят препараты золота (кризанол), на втором — иммунодепрессанты. d-Пеницилламин и левамизол заметно уступают им и, кроме того, обладают более серьезным побочным действием (особенно левамизол). Эффективность хинолиновых препаратов у больных ревматоидным артритом, по-видимому, следует признать наименьшей.

d-ПЕНИЦИЛЛАМИН (купренил, троловол, дистамин и др.) представляет собой аналог аминокислот цистеина и валина и является одним из продуктов распада пенициллина. Его биологические свойства весьма многообразны: торможение синтеза коллагена, повышение диссоциации крупномолекулярных комплексов, связывание ионов металлов. Неизвестно, однако, насколько эти свойства связаны с лечебным действием препарата. Одни авторы считают d-П. иммунодепрессантом, другие — иммуностимулятором, но ни одно из этих положений не доказано.

В ревматологии главной сферой его применения является ревматоидный артрит. Дополнительными показаниями ряд исследователей считают наличие высокого титра ревматоидного фактора, ревматоидных узелков, васкулитов и ревматоидного поражения легких. Начальная суточная доза составляет 300 мг. При отсутствии лечебного эффекта она через каждый месяц повышается на 150 мг, составляя таким образом 450—600—750 мг. Если же в период приема определенной дозы развилось клиническое улучшение, то в дальнейшем повышать ее не следует. Максимальная суточная доза не должна превышать 600—750 мг. Прежние схемы лечения с использованием больших доз теперь оставлены, так как результаты длительного применения d-П. по 600 и по 1200 мг в день оказались одинаковыми, а осложнения нарастают с увеличением дозы.

В случае успешной терапии улучшение обычно достигается через $1^1/_2$—3 мес, реже — в более ранние сроки. Больным с явным лечебным эффектом и хорошей переносимостью d-П. его следует назначать длительно и при развитии устойчивой клинической ремиссии попытаться уменьшить дозу. Отсутствие эффекта в течение 4—5 мес побуждает отменить препарат.

d-П. нередко свойственна так называемая вторичная неэффективность — развившееся в первый период лечения улучшение в последующем сменяется стойким обострением ревматоидного процесса, несмотря на продолжающуюся терапию.

Препарат находит также применение при лечении кожных поражений при системной склеродермии. Результаты оказались менее отчетливыми, чем у больных ревматоидным артритом. Наиболее оправданным считают применение d-П. в ранней стадии болезни. На склеродермические поражения внутренних органов положительного влияния не отмечается.

Существуют также указания на некоторый эффект d-П. при ювенильном ревматоидном артрите.

d-П. с успехом используется для лечения болезни Вильсона, цистинурии, отравлений препаратами золота и свинца.

Побочные реакции терапии встречаются в 20—25 % случаев и бывают серьезными. К ним относятся аллергические зудящие сыпи и поражения слизистых оболочек, тошнота, рвота, потеря аппетита, расстройства вкусовых ощущений, признаки гиповитаминоза B_6, симптомы поражения почек (прежде всего протеинурия, реже микрогематурия), выраженные цитопении (до развития агранулоцитоза). Имеются единичные наблюдения тяжелых аутоиммунных синдромов, напоминающих ревматоидный артрит и системную красную волчанку. При первых признаках отмеченных осложнений (кроме расстройств вкуса, которые иногда проходят спонтанно) препарат необходимо отменить.

Противопоказаниями к назначению d-П. служат заболевания почек, беременность, резко выраженные цитопении и (относительно) наличие непереносимости пенициллина.

ДЮПЮИТРЕНОВСКАЯ КОНТРАКТУРА [Dupuytren B., 1931] (ладонный фиброматоз) — сгибательная деформация пальцев кисти, возникающая в результате фиброзно-рубцового процесса в ладонном апоневрозе.

Этиология заболевания не известна. В развитии контрактуры играют роль такие факторы, как наследственность, наклонность к фибропластической пролиферации, поражения нервной системы и расстройства симпатической иннервации, хроническая травма (микротравма), влекущая к разрывам фиброзных волокон ладонного апоневроза.

Заболевание возникает главным образом в среднем и пожилом возрасте. Женщины болеют в 6 раз реже мужчин. В процесс вовлекаются как одна, так и обе кисти.

Клиника. В начальной фазе заболевания появляются небольшие узлы или дискообразные утолщения нижнего слоя ладонного апоневроза соответственно IV—V пальцам. Процесс может распространяться на III и II пальцы, а также захватывать глубокие слои соответствующих участков кожи. Последняя уплотняется, сморщивается и срастается с патологически измененной апоневротической пластинкой.

Во II инволютивной фазе клетки узлов замещаются фиброзными пучками, идущими от центра к периферии и основаниям IV и V пальцев.

В III фазе узлы полностью замещаются фиброзной тканью, формируются необычайно плотные рубцы, стягивающие ткани сухожилий. Возникает рубцовая контрактура IV и V пальцев, что препятствует работе и самообслуживанию.

Лечение. В начальной фазе полезно применение ультразвука, аппликаций диметилсульфоксида (см.), тепловых процедур и ЛФК. Местная кортикостероидная терапия и рентгенотерапия при Д. к. не показаны.

Хирургическое лечение проводят при наличии сгибательной контрактуры пальцев. Используются такие методы, как подкожная фасциотомия, частичное иссечение апоневроза.

Радикальное иссечение ладонного апоневроза с пластикой кожи или даже ампутация пальцев показаны в поздних стадиях заболевания.

В большинстве случаев правильно проведенная операция дает очень хорошие функциональные и косметические результаты.

ЖАККУ СИНДРОМ [Jaccoud S., 1869] — стойкие деформации мелких суставов кистей после перенесенных повторных атак ревматического артрита в основном за счет периартикулярных изменений. В таких случаях отмечаются стойкая ульнарная девиация со сгибанием в плюснефаланговых суставах и переразгибание в дистальных межфаланговых суставах. Встречается очень редко и, по-видимому, в действительности представляет собой сочетание ревматизма с ревматоидным артритом, хотя прогрессирования, столь характерного для последнего, со стороны других

суставов не отмечается. Возникновение серьезных деформаций суставов в связи с истинным ревматизмом вызывает сомнения, хотя, как исключение, допускается вероятность ограничения объема движений за счет небольших остаточных фиброзных изменений в периартикулярных тканях.

ЗОЛОТА ПРЕПАРАТЫ — одна из наиболее эффективных групп длительно действующих лекарственных средств для лечения ревматоидного артрита. Имеются также отдельные сообщения относительно их лечебного эффекта при хронических артритах у больных псориазом, с синдромом Рейтера и саркоидозом, а также при палиндромном ревматизме и интермиттирующем гидрартрозе, но эти сведения нуждаются в подтверждении.

Механизм лечебного действия З. п. (кризотерапии, или ауротерапии) не выяснен; предполагается угнетающее влияние на активность комплемента, лизосомных ферментов и фагоцитов.

В СССР используется З. п. кризанол, представляющий собой масляную суспензию кальций-ауротиопропанол-сульфоната.

В 1 ампуле кризанола содержится либо 2 мл 5 % раствора препарата (34 мг металлического золота), либо 2 мл 10 % раствора, т. е. 68 мг металлического золота.

Препарат вводится только внутримышечно, причем перед введением его следует подогреть (в горячей воде). Он быстро всасывается из места инъекции. Концентрация золота в крови в течение недели относительно постоянна. Выделение происходит в основном через почки, в меньшей степени — через кишечник. Относительно высокое содержание золота обнаружено в тканях пораженных суставов. Обычно лечение кризанолом начинается с одной или нескольких пробных инъекций небольших доз (8,5—17 мг металлического золота, т. е. 0,5 или — чаще — 1 мл 5 % раствора, с интервалом в 7 дней), а затем переходят на одно еженедельное введение 34 мг золота до общей курсовой дозы 1000 мг. После этого при хорошей переносимости и достижении убедительного улучшения интервалы между инъекциями постепенно удлиняют до 2, 3 и, наконец, до 4 нед, т. е. переходят на постоянную поддерживающую терапию. Если она оказывается недостаточной (появляются признаки обострения ревматоидного процесса), то возвращаются к более частым введениям кризанола. Обычно заметный положительный эффект ауротерапии развивается после получения больным общей дозы 300—500 мг золота.

Улучшение достигается у 80—85 % больных, хорошо переносящих кризанол, и оказывается довольно стойким (у многих больных до года и более даже после прекращения курса лечения). Кризотерапия действует только на активный воспалительный суставной процесс при ревматоидном артрите, т. е. на собственно синовит. Нельзя ожидать какого-либо влияния на стойкие фиброзные изменения, разрушение кости и хряща и т. п. В то же время сравнительно небольшие костные эрозии на фоне длительного лечения золотом могут исчезать, и структура кости в соответствующих местах восстанавливается. Кризанол не показан при системных и гиперпиретических вариантах ревматоидного артрита.

Возможные побочные эффекты кризотерапии: зуд, кожные сыпи, поражение слизистых, снижение количества эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов, кратковременное усиление болей в суставах и мышцах, чувство жара, симптомы гастроэнтероколита, желтуха, нефропатия с нефротическими признаками; очень редко — полиневрит, энцефалит, почечный диабет. В период лечения золотом необходимо еженедельно производить общие анализы мочи и крови перед каждой следующей

инъекцией, периодически контролировать содержание тромбоцитов. Инсоляция может усиливать кожные осложнения ауротерапии.

Лечение развившихся побочных реакций в легких случаях симптоматическое (например, антигистаминные препараты при небольшом зуде), хотя при их стойкости приходится отменять препарат, уменьшать дозу или удлинять интервалы между инъекциями. В частности, кризанол отменяется при появлении гематурии или белка в моче более 0,2 г/л. У больных с более тяжелыми осложнениями ауротерапия прекращается и проводится специфическое детоксикационное лечение унитиолом внутримышечно по 5 мл 5 % раствора 2 раза в день) в сочетании с назначением преднизолона.

Противопоказанием к назначению кризотерапии являются признаки поражения почек и паренхимы печени, а также выраженные гемоцитопении.

ИММУННАЯ СИСТЕМА — система обеспечения постоянства антигенного состава организма и устранения веществ с чужеродной или неизвестной генетической информацией.

Основные клетки иммунной системы — лимфоциты — гетерогенны, и их различные субпопуляции отличаются как функционально, так и по антигенному составу и особенностям структуры. По современным представлениям, главными классами иммунокомпетентных клеток являются В-лимфоциты и их прямые производные — плазматические клетки, ответственные за гуморальные иммунные реакции (продукцию антител), и Т-лимфоциты, обеспечивающие реакции клеточного иммунитета, включающие, в частности, противоопухолевый и трансплантационный иммунитет.

Т- и В-лимфоциты имеют общего предшественника — стволовую клетку костного мозга, которая является родоначальной и для всех остальных клеток крови. Однако конкретные пути развития разных классов лимфоцитов различны. Стволовые клетки, попадая в тимус, благодаря стимулирующему действию тимического гормонального фактора — тимозина — при дальнейшем размножении дают начало Т-лимфоцитам, которые после повторного поступления в циркуляцию заселяют тимусзависимые зоны лимфатических узлов и селезенки. В дальнейшем размножение Т-лимфоцитов происходит именно там.

Орган, в котором происходит комитирование стволовых клеток в В-лимфоциты, точно известен лишь у птиц — сумка Фабрициуса. Предполагалось, что ее эквивалентом у человека и вообще млекопитающих могут быть пейеровы бляшки кишечника, аппендикс, лимфоидное глоточное кольцо. Однако в последние годы большинство авторов считают, что таким органом у человека является костный мозг, т. е. стволовые клетки получают соответствующий стимул для трансформации в В-клетки (по-видимому, за счет взаимодействия с клеточным микроокружением), не покидая костного мозга. Потомки этих родоначальных В-клеток превращаются в В-лимфоциты, заселяющие В-зависимые зоны селезенки и лимфатических узлов, в которых они размножаются и из которых поступают в циркуляцию.

Существенным различием Т- и В-систем является совершенно неодинаковый характер взаимодействия с антигеном в процессе собственно иммунной реакции. В-клетки оказывают конечный эффект как бы опосредованно — за счет влияния продуцируемых ими антител, относящихся к одному из известных классов иммуноглобулинов. В В-клетках генетически запрограммирована способность реагировать с антигенами. На своей поверхности они имеют специфические рецепторы (молекулы иммуноглобулинов), способные взаимодействовать лишь с каким-либо одним (максимум — с двумя) конкретным антигеном. Антиген, попадая

в организм, реагирует только с теми В-лимфоцитами, которые «распознают» его своими поверхностными рецепторами. Такое взаимодействие приводит к стимуляции соответствующих В-лимфоцитов, которые, проходя через ряд промежуточных клеток, трансформируются в плазматические клетки, продуцирующие 5 основных классов иммуноглобулинов: М, G, А, D и Е. 2 последних класса (D и Е) вырабатываются в организме в очень малых количествах. Иммуноглобулины, реагируя с соответствующим им антигеном, образуют с ним иммунные комплексы, которые могут в части случаев откладываться в тканях организма и приводить к их повреждению.

Молекула иммуноглобулина любого класса состоит из двух тяжелых и двух легких полипептидных цепей, причем тяжелые цепи специфичны для каждого класса (т. е. существует 5 типов их), а легкие цепи неспецифичны (они представлены только 2 типами). В структуре каждой молекулы иммуноглобулина выделяются два идентичных участка, способных взаимодействовать с антигеном (Fab'), и один участок, реагирующий с комплементом (Fc). Фиксация комплемента на этом участке происходит после образования иммунного комплекса.

Т-клетки реагируют с антигеном посредством прямого контакта, хотя при этом выделяется и ряд химических медиаторов (лимфокинов), обладающих цитотоксическим, хемотоксическим, митогенным и т. п. действием.

Одним из важнейших достижений иммунологии за последние годы было выделение 4 субпопуляций Т-лимфоцитов — хелперов, супрессоров, киллеров и эффекторов аллергии (гиперчувствительности) замедленного типа (ГЗТ). Их функции совершенно различны.

Т-хелперы в результате кооперации с В-клетками значительно повышают продукцию последними антител. Существует мнение, что на многие антигены (так называемые тимусзависимые антигены) антитела без участия Т-хелперов вообще не вырабатываются.

Т-супрессоры оказывают противоположный эффект, тормозя выработку антител В-клетками. Иммунологическая толерантность, т. е. отсутствие продукции антител на вещества с антигенными свойствами, связывается именно с функцией Т-супрессоров. Очень большое значение придается этим клеткам в торможении возможных аутоиммунных гуморальных реакций, поскольку и у здоровых людей в небольших количествах вырабатываются аутоантитела (для связывания и транспортировки ряда крупномолекулярных продуктов метаболизма). Т-супрессоры препятствуют избыточной продукции этих аутоантител, поскольку без такого торможения повышенный уровень «нормальных» аутоантител способен привести к тканевым поражениям.

При попадании в организм веществ с чужеродной генетической информацией (например, микробов) функция супрессоров подавляется и стимулированные хелперами В-клетки вырабатывают антитела против чужеродных антигенов.

Третья субпопуляция Т-лимфоцитов (Т-киллеры) осуществляет основную эффекторную функцию клеточного иммунитета. Именно эти клетки являются главными контролерами постоянства антигенного состава организма, уничтожая вирусы, некоторые бактерии и патогенные грибы, клетки злокачественных опухолей и трансплантатов. Предполагается, что в результате соматических мутаций у каждого человека ежедневно появляются тысячи клеток с возможными злокачественными потенциями, но Т-киллеры уничтожают их в связи с молекулярными различиями в геноме.

Основная патогенная роль при аутоиммунных заболеваниях также приписывается Т-киллерам.

Эффекторы ГЗТ были открыты совсем недавно и представляют собой наименее изученную субпопуляцию Т-лимфоцитов. Есть мнение, что они являются этапом в дифференцировке хелперов и киллеров. Эти клетки продуцируют гуморальные медиаторы, ответственные за реакции гиперчувствительности замедленного типа к белковым антигенам и гаптенам, в том числе микробного происхождения (в частности, к туберкулину). Одним из указанных гуморальных медиаторов является сравнительно неплохо изученный фактор торможения миграции макрофагов, фиксирующий макрофаги в очагах аллергического воспаления. Киллеры и эффекторы ГЗТ функционально сходны.

Различия между субпопуляциями Т-лимфоцитов не только функциональные. В хелперах и эффекторах ГЗТ закономерно присутствует антиген Ly_1 (определяемый с помощью соответствующей антисыворотки), а супрессорам и киллерам свойственно одновременное сочетание Ly_2 и Ly_3. В то же время супрессоры оказались более крупными и тяжелыми, чем остальные Т-лимфоциты, что позволяет отделять их посредством центрифугирования или осаждения в специально подобранных средах. Наименьшим диаметром обладают киллеры.

Высказывается мнение, что среди В-клеток также можно выделить киллеры и супрессоры, но характеристика этих клеток и доказательства их существования пока недостаточно четкие.

Непосредственные тканевые повреждения при ревматических болезнях весьма часто вызываются отложениями в тканях иммунных комплексов. При этом антигеном могут быть как собственные компоненты организма (аутоантигены), так и экзогенные вещества (в частности, при ревматизме большое значение придается стрептококковым антигенам). Иммунные комплексы активируют систему комплемента (см.), который вызывает воспалительную реакцию за счет повышения проницаемости капилляров, хемотаксиса нейтрофилов и их фагоцитарной активности. Из разрушающихся нейтрофилов, фагоцитировавших иммунные комплексы, выделяются лизосомные ферменты, усиливающие воспалительный процесс. В этом же направлении действуют вазоактивные амины, освобождающиеся из тромбоцитов и базофилов в результате взаимодействия активированного комплемента с этими клетками. Некоторые типы иммунных комплексов обладают выраженной цитотоксичностью по отношению к тканям, с которыми они контактируют.

Иммунное воспаление может вызываться и сенсибилизированными Т-лимфоцитами (киллерами и эффекторами ГЗТ). При их взаимодействии с соответствующими антигенами, в частности с антигенами на поверхности клеток-«мишеней», выделяются лимфокины, приводящие к развитию воспаления и к повреждению клеток. Привлекаемые в очаг воспаления нейтрофилы способствуют его поддерживанию за счет своих лизосомных ферментов. Активированные лимфокинами макрофаги также могут обнаруживать цитотоксические свойства.

По-видимому, независимо от характера иммунного воспаления (т. е. вызванного как гуморальными, так и клеточными механизмами), оно отчасти поддерживается также неспецифическими медиаторами воспаления, образующимися в очагах тканевых повреждений. Среди них большое значение придается простагландинам.

Учение о гетерогенности лимфоидной системы позволило глубже представить возможности развития аутоиммунных, в том числе ревматических, заболеваний, среди которых наиболее реальными в настоящее время считаются следующие:

1. Уже упоминавшееся выше снижение функции Т-супрессоров (врожденное, в связи с вирусной инфекцией и т. д.). В результате этого начинает преобладать стимулирующее влияние Т-хелперов, в том

числе и на те В-клетки, которые вырабатывают «нормальные» аутоантитела. Количество последних нарастает и достигает критического уровня, выше которого наступает повреждение собственных тканей.

Подобный механизм, возможно, принимает участие в развитии ряда коллагенозов, в частности системной красной волчанки и ревматоидного артрита.

2. Изменение антигенных свойств различных компонентов организма (чаще всего белков) за счет: а) изменения структуры под влиянием внешних воздействий; химических (микробные ферменты, лекарства) или физических (ожоги); б) образования комплексных антигенов (например, собственный сывороточный белок — экзогенный лекарственный препарат); в) обнажения замаскированных антигенных детерминант собственных тканей, которые ранее были скрыты от иммунокомпетентных клеток внешними структурами молекулы (в случае разрушения этих внешних слоев — в частности при инфекционных процессах).

Во всех этих случаях лимфоидные клетки воспринимают несколько измененные тканевые компоненты как «не свое» и развивают против них иммунные реакции посредством продукции соответствующих антител, Т-киллеров и эффекторов ГЗТ. Однако отличия изменившихся компонентов от нормальных часто бывают столь невелики, что антитела и киллеры повреждают одновременно и нормальные ткани, т. е. реакция оказывается по существу аутоиммунной.

Аналогичный механизм допускается при развитии ревматизма, нефрита, некоторых форм гемолитических анемий, лейкопений, тромбоцитопений.

3. Поступление в кровь компонентов тех органов, которые в эмбриогенезе развиваются в изоляции от лимфоидной системы и к антигенам которых в связи с этим не развивается иммунологической толерантности. К таким органам относятся хрусталик, щитовидная железа, семенники, в меньшей степени — нервная ткань. При их повреждениях (например, травматических) компоненты данных органов попадают в кровоток и впервые вступают в контакт с лимфоидной тканью, которая развивает по отношению к ним гуморальные и клеточные иммунные реакции. Основное патогенное значение при этом имеют не циркулирующие аутоантитела, а Т-киллеры и эффекторы ГЗТ. Описанный механизм играет важнейшую роль в развитии аутоиммунных тиреоидитов и энцефалитов, а также так называемого симпатического офтальмита. Существо последнего заключается в том, что травма одного хрусталика приводит к поступлению продуктов его распада в кровь и выработке против них Т-киллеров, которые одновременно повреждают и второй, здоровый хрусталик. В результате развивается двусторонняя слепота.

4. Соматические мутации в основных иммунокомпетентных клетках — лимфоцитах, в связи с чем они из-за микроразличий в геноме воспринимают собственные ткани организма как «не свое» и развивают против них иммунные реакции (как гуморальные, так и клеточные). У здоровых людей клетки-мутанты уничтожаются нормальными Т-киллерами. Поэтому для выживания, пролиферации и функционирования «запретных клонов» мутировавших клеток необходимо исходное ослабление функции нормальных Т-киллеров. Возникновение «запретных клонов» лимфоидных клеток, по современным представлениям, играет важную роль в патогенезе таких заболеваний, как ревматизм, ревматоидный артрит и системная красная волчанка.

Изложенные данные имеют серьезное практическое значение, поскольку они привели к поискам новых возможностей в терапии аутоиммунных заболеваний (в том числе коллагенозов). За последние годы в их лечении применяются не только иммунодепрессанты, подавляю-

щие патологически повышенную активность иммунокомпетентных клеток, но и иммуностимуляторы (в частности, препарат левамизол).

Применение иммуностимуляторов представляется очень перспективным у больных с врожденными иммунодефицитными состояниями, при которых имеется врожденное недоразвитие Т- или В-систем иммунитета (либо обеих систем одновременно). Такие больные в полном соответствии со сказанным выше о функциях иммунокомпетентной системы болеют инфекционными заболеваниями и злокачественными опухолями в сотни раз чаще, чем здоровые люди, поскольку у них отсутствует продукция антител и обеспечиваемый Т-киллерами противоопухолевый иммунитет. Назначение гормона тимуса и левамизола, по крайней мере у ряда подобных больных, оказывает определенный лечебный эффект.

ИММУНОДЕПРЕССАНТЫ — препараты, тормозящие иммунные реакции организма за счет угнетающего влияния на структуру и функцию клеток иммунокомпетентной (лимфоидной) системы. Хотя среди современных лекарственных средств иммунодепрессивными свойствами обладают также кортикостероиды и хинолиновые препараты, к иммунодепрессантам в более узком смысле слова относят синтетические цитостатические (цитотоксические) препараты, обладающие выраженным антипролиферативным действием на быстро размножающиеся клетки за счет реакций с нуклеиновыми кислотами. Лечебный эффект этих средств при коллагенозах и других аллергических заболеваниях связывается в основном с их цитостатическим влиянием на клетки иммунокомпетентной системы, т. е. на уровне лимфоидной системы их общее цитостатическое влияние трансформируется в иммунодепрессивное.

К собственно И. относятся 2 основные группы препаратов: алкилирующие вещества и антиметаболиты. Алкилирующие вещества — хлорбутин (он же хлорамбуцил, или лейкеран), циклофосфамид — нарушают функцию нуклеиновых кислот и белков клетки за счет алкилирования, т. е. введения в их молекулы нестойких углеводородных остатков. Антиметаболиты (азатиоприн, метотрексат) являются структурными аналогами естественных клеточных компонентов и, конкурируя с этими компонентами, настолько нарушают обмен клетки, что приводят ее к гибели. Так, азатиоприн оказывается антагонистом пуриновых оснований, входящих в состав ДНК, а метотрексат — антагонистом фолиевой кислоты, участвующей в синтезе нуклеиновых кислот.

Установлено, что благодаря своим цитостатическим свойствам И. обладают также неспецифическим антивоспалительным эффектом за счет тормозящего действия на клеточную (пролиферативную) фазу воспаления. Благодаря этому они могут рассматриваться и как противовоспалительные средства, причем в таком качестве применяются почти исключительно в ревматологии, главным образом при ревматоидном и псориатическом артрите и системной красной волчанке, гораздо реже — при острой или подострой склеродермии, узелковом периартериите и дерматомиозите.

Отбор больных для назначения этих средств должен удовлетворять следующим общим критериям: особая тяжесть заболевания; безрезультатность обычных методов лечения; принципиальная обратимость патологических изменений; отсутствие клинически активной сопутствующей инфекции, гематологических противопоказаний (цитопении) и недостаточности функции печени или почек; возможность тщательного клинико-лабораторного контроля за больными в период стационарной и амбулаторной терапии. Назначение И. детям нежелательно и может проводиться лишь при особой необходимости. Женщины в детородном возрасте в период лечения должны воздерживаться от беременности (опасность тератогенного влияния).

Специальными показаниями для назначения И. являются воспалительные поражения почек при ревматоидном артрите (ревматоидный нефрит) и особенно при системной красной волчанке (люпус-нефрит), а также необходимость уменьшить или отменить кортикостероиды в случае развития выраженной стероидозависимости или осложнений гормонотерапии. Эти препараты всегда применяются на фоне других лекарственных средств, оказывающих более быстрое антивоспалительное действие (в том числе кортикостероидов). По мере развития лечебного эффекта И. дозы других препаратов уменьшаются. В тех сравнительно редких случаях, когда иммунодепрессанты вызывают полную ремиссию (у ряда больных ревматоидным или псориатическим артритом), они остаются единственным поддерживающим лекарством, а остальную терапию удается постепенно отменить.

Начинать лечение И. следует в стационаре после целенаправленного обследования. Наиболее часто назначаются азатиоприн (имуран) или циклофосфамид по 100—150 мг в день, либо хлорбутин по 8—15 мг в день. Первые проявления клинического эффекта наступают обычно через 3—4 нед. Через 1—2 мес при хорошей переносимости данных лекарств больные переводятся на амбулаторное поддерживающее лечение, которое может продолжаться длительно (при необходимости и хорошем терапевтическом эффекте до 2—3 лет). Поддерживающие суточные дозы азатиоприна и циклофосфамида составляют 25—75 мг, хлорбутина — от 2 до 5 мг. Считается, что при дерматомиозите более целесообразно использовать метотрексат, назначаемый в виде еженедельных инъекций по 50—25 мг либо внутрь по 5 мг в сутки.

При прогрессирующем псориатическом артрите, плохо поддающемся обычному лечению, лучшим И. также является метотрексат, оказывающийся эффективным даже в малых дозах — 7,5 мг в неделю (при этом в первый день он принимается по 2,5 мг 2 раза в день — после завтрака и ужина, во второй день — 2,5 мг 1 раз после завтрака; в течение следующих 5 дней — перерыв и т. д.).

У больных ревматизмом И. практически не назначаются. Вопрос об их применении может возникнуть только в случаях хронического (затяжного или непрерывно рецидивирующего) течения, резистентного к любой другой терапии. Однако следует иметь в виду, что эффект этих средств при ревматизме очень скромный, а переносимость хуже, чем при остальных рассмотренных болезнях.

Общими побочными эффектами И. являются угнетение кроветворения (нейтропения, реже тромбоцитопения и анемия), активирование бактериальных и грибковых инфекций, нарушение менструального цикла и сперматогенеза, тошнота, у отдельных больных — аллергические реакции (кожные сыпи и т. д.). Азатиоприн у некоторых больных вызывает холестатическую желтуху, циклофосфамид — обратимое облысение и геморрагический цистит. При появлении инфекционных или отчетливых гематологических осложнений (в частности, снижение абсолютного количества нейтрофилов ниже $2 \cdot 10^9$/л) И. необходимо отменить. Их можно назначить вновь после полного исчезновения указанных осложнений, но в уменьшенной дозе (50 % исходной). Остается невыясненным ряд вопросов, касающихся хронической токсичности тех небольших доз И., которые применяются в ревматологии: возможность и степень мутагенного эффекта, тератогенного действия, подавления противоопухолевого иммунитета и т. п.

Противопоказаниями к назначению И. являются сопутствующие инфекции, не полностью поддающиеся адекватному лечению, паренхиматозные поражения печени и выраженные гемоцитопении (если они не являются проявлением основного заболевания).

ИНДОМЕТАЦИН (индоцид, интебан, метиндол, амуно и др.).— один из наиболее активных нестероидных противовоспалительных препаратов; является производным индолуксусной кислоты.

Препарат тормозит воспаление за счет ограничения выработки АТФ, уменьшения повышенной проницаемости капилляров и лизосомных мембран, энергичного торможения синтеза простагландинов. Обладает выраженным болеутоляющим и жаропонижающим действием.

Общее показание к применению И.— наличие в организме воспалительного процесса любой локализации, особенно в сочетании с болевым синдромом и лихорадкой. Наиболее принятыми терапевтическими дозами для взрослых являются 100—150 мг, поддерживающей — 75 мг в день. Препарат применяется либо внутрь в таблетках или капсулах (по 25—50 мг) после еды, либо в свечах по 50 мг (редко — по 100 мг). При хорошей переносимости возможен непрерывный многомесячный прием.

В ревматологии И. давал наиболее яркий эффект у больных анкилозирующим спондилитом, при котором его следует принимать практически постоянно. Отчетливые положительные результаты отмечены также при остром приступе подагры, который индометацин обычно купирует за 1—3 дня.

Хорошие результаты достигаются при всех вариантах артрозов, особенно при спондилезе (при этом может быть достаточной суточная доза 75 и даже 50 мг).

И. широко используется для лечения ревматоидного артрита, причем лучшие результаты получены на ранних стадиях болезни. У больных, резистентных к иной терапии, всегда рационально пробное применение индометацина или попытка присоединить его к ранее проводимому лечению, оказавшемуся недостаточно эффективным. Во многих случаях назначение этого препарата оказывает явное противовоспалительное и болеутоляющее влияние, а иногда позволяет уменьшить дозу преднизолона у больных со стероидозависимостью. Препарат оказался эффективным в терапии активного ревматизма. По суммарным результатам лечения ревматизма И. оказался более эффективным, чем салицилаты и пиразолоновые производные. Особого внимания заслуживает тот факт, что при остром ревматизме этот препарат способен полностью устранить проявления кардита и полиартрита. И. нашел также применение в терапии аллергических (инфекционноаллергических) миокардитов — как при изолированном назначении, так и в сочетании с кортикостероидами.

При больших коллагенозах значение И. вспомогательное. Относительно бо́льшую роль он играет у больных с преобладающим суставным синдромом.

Помимо ревматологии, И. в связи с сочетанием противовоспалительного, болеутоляющего и жаропонижающего свойств с успехом применяется при гломерулонефритах, радикулитах, невралгиях, мигренях, флебитах, воспалительных заболеваниях дыхательных путей, а также в качестве симптоматического средства при гематологических и онкологических заболеваниях, травмах, после операций и т. п.

Побочные эффекты И. встречаются нередко (в 15—30 %), но, как правило, не бывают тяжелыми. Наиболее часты гастралгии, тошнота, понос, головные боли, головокружение, зудящие сыпи, реже отмечаются задержка жидкости, повышение артериального давления. При больших дозах следует иметь в виду опасность ульцерогенного действия. Очень редко наблюдаются цитопении, звон в ушах, бронхоспазм, кровоточивость. Основное противопоказание к применению И.— язвенные поражения пищеварительного тракта. С большой осторожностью следует применять этот препарат больным с психическими расстройствами,

эпилепсией, паркинсонизмом, гипертонической болезнью, сердечной недостаточностью, а также лицам, чья профессия требует повышенного внимания (шоферы, монтажники-высотники и т. д.). Детям в раннем возрасте, а также женщинам в период лактации и беременности индометацин назначать не рекомендуется.

ЙЕРСИНИОЗ. Возбудители — два микроорганизма Jersinia pseudotuberculosis и J.enterocolitica. Йерсинии — грамотрицательные бактерии, отличающиеся от других бактерий кишечной группы и между собой рядом антигенных и ферментативных особенностей, широко распространены и считаются условно-патогенными. Наличие общих антигенов у йерсиний и некоторых штаммов шигелл и кишечной палочки затрудняет в ряде случаев серологическую идентификацию.

Й., вызываемый J.pseudotuberculosis, наблюдается чаще всего спорадически; заражение происходит алиментарным путем при контакте с животными — носителями этих микроорганизмов. В СССР на Дальнем Востоке описаны вспышки заболевания, которые из-за своеобразия клинических проявлений получили название псевдотуберкулеза.

Заболевание, обусловленное J.enterocolitica, возникает спорадически. Главное проявление этой формы — острый энтероколит — ничем клинически не отличается от сальмонеллезного или колибациллярного поражения кишечника. Выраженность энтероколита варьирует от легких, амбулаторных до тяжелых эрозивных. Иногда возникает картина, напоминающая аппендицит, но обусловленная илеитом или воспалением брыжеечных лимфоузлов (мезаденит). Особый интерес ревматологии к йерсиниозу, вызванному J.enterocolitica, связан с возможностью поражения суставов и сердца при этой форме болезни. Внекишечные проявления имеют инфекционно-аллергический генез и не связаны с бактериемией. Они возникают, как правило, через 7—10 дней после энтероколита. У больных с йерсиниозным артритом часто обнаруживают антиген тканевой совместимости HLA B27.

Клинически поражения суставов и сердца при Й. напоминают ревматические. Отмечается полиартрит, преимущественно крупных суставов (чаще голеностопных, коленных и лучезапястных), который может иметь симметричный характер. Описано развитие синдрома Рейтера с поражением глаз и мочевых путей. Кардит наблюдается у $^{1}/_{3}$—$^{1}/_{2}$ больных полиартритом, поражается как миокард, так и перикард (реже). Вопрос о возможности эндокардита при Й. остается открытым. Выраженность поражения сердца может быть различной, чаще — небольшой, без существенных гемодинамических расстройств, однако известны случаи кардита с отчетливым увеличением сердца, наличием шумов (в том числе диастолического) и ритма галопа. Кардит при Й., как и полиартрит, обычно полностью обратим, но при хроническом течении инфекции или в результате реинфекции может приобретать затяжное течение. Артрит в таких случаях сопровождается появлением в крови ревматоидного фактора и может симулировать ревматоидный артрит. Возможно развитие узловатой эритемы.

Внекишечные проявления при Й. сочетаются с лихорадкой, лейкоцитозом и повышенной СОЭ.

Лечение: препараты тетрациклиновой группы, нестероидные и стероидные противовоспалительные средства.

КАВАСАКИ СИНДРОМ описан в 1967 г. как ранее неизвестное слизисто-кожно-лимфоузловое заболевание. Позже случаи К. с. были зарегистрированы в США, Франции, Великобритании, Греции, Южной Корее. Этиология неизвестна, предполагается аутоиммунный генез синдрома. Поражается детский и юношеский возраст (от 6 до 18 лет), чаще до 10 лет.

Основным **клиническим проявлением** К. с. является лихорадка в течение 5 дней и более, не снижающаяся под влиянием антибиотиков. Общее состояние больного при К. с. тяжелое, отмечаются двусторонняя гиперемия конъюнктивы глаз; изменения конечностей, включающие индуративный периферический отек, эритему кистей и стоп с последующим пластинчатым шелушением кончиков пальцев; полиморфная сыпь; поражение слизистой полости рта; хейлит, фарингит, ринит. Часто наблюдаются увеличение шейных лимфоузлов, артрит или артралгии крупных суставов, умеренная диарея, симптомы асептического менингита и миокардита. 1—2,5 % больных погибают в острую фазу заболевания (на 3—4-й неделе), однако имеются сведения и о смерти детей через 1 год — 8 лет после перенесенного заболевания. Предполагают, что в ряде случаев обнаруживаемые прижизненно (на коронарограммах) или посмертно аневризмы коронарных артерий являются следствием перенесенного в детстве К. с. В 85 % случаев причина смерти — поражение сердца, в 6 % — внесердечные поражения, в 9 % — причина не установлена. Чаще всего наблюдаются инфаркт миокарда или аритмии, разрыв аневризмы коронарной артерии. Морфологические изменения в сердце очень напоминают таковые при узелковом периартериите у детей. Из лабораторных показателей характерными являются лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, повышенная СОЭ, положительная проба на С-реактивный белок, увеличение содержания α_2-глобулинов и трансаминаз в сыворотке крови, иногда протеинурия. Специфического лечения К. с. нет. Кортикостероиды неэффективны, а по мнению ряда ученых даже противопоказаны, поскольку способствуют развитию аневризм и тромбоза. Рекомендуется назначение ацетилсалициловой кислоты, гепарина и антагонистов витамина К. При выявлении аневризм или стенозов коронарных сосудов прибегают к хирургическому лечению.

КАПЛАНА СИНДРОМ [Caplan A., 1953] — характеризуется сочетанием ревматоидного артрита и пневмокониоза со своеобразной рентгенологической картиной поражения легких — множественными округлой формы очагами диаметром 0,5—5 см, расположенными симметрично по периферии обоих легких; интерстициальные и другие изменения, свойственные пневмокониозу, обычно выражены неинтенсивно. Это своеобразие рентгенологической картины находит свое объяснение при морфологическом исследовании легких. Очаговые образования имеют структуру ревматоидного узелка; помимо этого, находят признаки и пневмокониоза. К. с. встречается крайне редко и отмечается в преобладающем большинстве случаев у мужчин, имеющих по роду работы постоянный контакт с пылью (работники угольных шахт и др.).

Клинически, наряду с признаками, типичными для ревматоидного артрита, протекающего, как правило, с наличием подкожных узелков, отмечаются кашель, одышка и боли в грудной клетке. Диагноз К. с. может считаться достоверным лишь при морфологическом (путем биопсии) подтверждении ревматоидной природы узелков в легких.

КАРДИОМИОПАТИИ — подострые или хронические поражения миокарда неясной этиологии. Поражение миокарда при этих заболеваниях обычно значительно и необратимо, что обусловливает выраженную и нередко тяжелую клиническую картину и относительно короткую продолжительность жизни больных. Эти особенности отличают кардиомиопатии от заболеваний, обозначаемых как дистрофии миокарда и функциональные кардиопатии.

К. принято разделять следующим образом (последовательно по частоте распространения): застойные, гипертрофические, рестриктивные и облитерирующие.

При ***застойных*** К. клинически выражена недостаточность сократительной функции сердца (застойная сердечная недостаточность), возникающая на фоне значительной дилатации его полостей и умеренной (по сравнению с дилатацией) гипертрофии миокарда. Это наиболее часто встречающаяся и наиболее прогностически неблагоприятная форма кардиомиопатий. Застойные кардиомиопатии рассматриваются в настоящее время как собирательное понятие, конечный результат воздействия на миокард различных причин, главными из которых считаются инфекции (особенно вирусные), злоупотребление алкоголем, беременность и роды.

Клиническая картина характеризуется быстрым развитием сердечной недостаточности застойного типа, наличием кардиомегалии, нарушений ритма и проводимости, тромбоэмболического синдрома. Течение может быть различным; выделяют неуклонно прогрессирующую, рецидивирующую и относительно стабильную формы заболевания.

На вскрытии устанавливают значительную дилатацию полостей желудочков, дряблость мышцы сердца, наличие в ней мелких очагов фиброза. Масса сердца обычно увеличена, однако толщина стенок желудочков изменена незначительно. Клапаны и крупные коронарные сосуды не изменены. В большинстве случаев отмечают очаговые повреждения перикарда и пристеночного эндокарда. Микроскопические изменения неспецифичны и заключаются в сочетании деструктивных, склеротических и воспалительных изменений. Степень выраженности каждого типа изменений варьирует от случая к случаю. Ультраструктурные изменения при застойных кардиомиопатиях также неспецифичны.

Лечение в основном симптоматическое, направленное на борьбу с сердечной недостаточностью, аритмиями, тромбоэмболическим синдромом. В ряде случаев (преобладание воспалительного компонента) некоторый эффект отмечается от кортикостероидов и иммунодепрессантов.

Для ***гипертрофических*** К. характерна выраженная гипертрофия миокарда желудочков (преимущественно левого) без дилатации их полостей. Во многих случаях гипертрофия миокарда асимметрична; гипертрофия межжелудочковой перегородки преобладает над гипертрофией свободных стенок желудочка (обычно левого). Отношение толщины межжелудочковой перегородки к толщине заднебазальной стенки левого желудочка в этих случаях равно или превышает 1,3 (в норме примерно 0,95, а при симметричной гипертрофии миокарда не превышает 0,98).

Наиболее вероятен врожденный характер заболевания. Специфичны своеобразные нарушения архитектоники сократительных элементов миокарда, отмечаемые главным образом в межжелудочковой перегородке.

Степень выраженности этого генетически детерминированного дефекта может варьировать. Возможно появление первых симптомов болезни как в детстве, так и в среднем и даже пожилом возрасте. В большинстве случаев гипертрофия межжелудочковой перегородки развивается медленно, и поэтому преобладают малосимптомные или даже асимптомные формы болезни. Различают две клинические формы асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки: обструктивную и необструктивную.

Обструктивная форма болезни (*субаортальный мышечный стеноз*) клинически очерчена довольно ярко, однако встречается лишь у 20—30 % больных. При значительной гипертрофии межжелудочковой перегородки передняя митральная створка в систолу начинает двигаться по направлению к выходу из левого желудочка, а не в сторону левого предсердия, как в норме. Такое движение передней митральной створки приводит к усугублению препятствия (обструкции) изгнанию крови из

желудочка (субаортальный стеноз) и митральной регургитации. Эти патофизиологические особенности заболевания объясняют наличие при обструктивной форме двух синдромов. Первый — синдром обструкции оттока крови из левого желудочка — проявляется, как и при клапанном аортальном стенозе, кардиалгией (иногда типа стенокардии); головокружением и (реже) обмороками; гипертрофией левого желудочка; систолическим шумом изгнания, возникающим в зоне оттока крови из левого желудочка и проводящимся на артерии шеи; изменениями сфигмограммы. Шум у этих больных имеет свои особенности: эпицентр его расположен у левого края грудины, он хорошо проводится на верхушку сердца и не сопровождается ослаблением II тона. Важным признаком является наличие разницы (градиента) давления между аортой и левым желудочком, достигающего иногда больших цифр (120 мм рт. ст., или 16 кПа и более). Характерной особенностью является динамичность обструкции, что не встречается при органических аортальных стенозах (например, клапанном). Степень обструкции увеличивается при создании условий, ведущих к снижению артериального давления, усилению сократительной способности миокарда или к уменьшению ударного объема левого желудочка (применение нитроглицерина, β-адреностимуляторов, сердечных гликозидов, пробы Вальсальвы, а также постэкстрасистолическое сокращение сердца), и уменьшается при создании противоположных условий (норадреналин, β-адреноблокаторы). Второй синдром — синдром митральной регургитации — объясняет наличие у больных этой группы увеличения левого предсердия и самостоятельного систолического шума над верхушкой сердца. Так как регургитация крови обычно невелика, то и эти симптомы могут быть слабо выраженными. У больных субаортальным стенозом на ЭКГ нередко имеются признаки гипертрофии межжелудочковой перегородки, что может создавать видимость перенесенного инфаркта миокарда.

Необструктивная форма асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки отмечается у большинства больных и чаще всего протекает бессимптомно или малосимптомно. Все же у ряда больных имеются кардиалгии и систолический шум над областью сердца. В части случаев возникает затруднение притока крови в асимметрично гипертрофированный, ригидный, недостаточно хорошо расслабляющийся левый желудочек, в результате чего левое предсердие вынуждено работать с избыточным напряжением. Это может привести к его перегрузке, а также к возникновению диастолического шума над митральным клапаном (относительный митральный стеноз). Этот синдром имеется и у больных субаортальным стенозом, но не выходит на первый план из-за большей выраженности других патологических синдромов.

Среди неинвазионных методов диагностики основное значение имеет э х о к а р д и о г р а ф и я (см.), которая позволяет установить толщину межжелудочковой перегородки, а также убедиться в наличии аномального движения передней митральной створки.

Течение болезни в большинстве случаев характеризуется относительной доброкачественностью. Одной из причин скоропостижной смерти, нередко наблюдаемой среди этих больных, являются аритмии.

Основная роль в **лечении** гипертрофических К., главным образом обструктивных форм, принадлежит β-адреноблокаторам, уменьшающим обструктивный синдром. Дозу препарата подбирают индивидуально (от 40 до 200 мг в сутки). Применение сердечных гликозидов и других средств, повышающих сократительную способность миокарда и поэтому одновременно увеличивающих обструктивный синдром, не рекомендуется. При безуспешности консервативного лечения у больных обструктивными формами болезни пытаются проводить оперативное лечение, за-

ключающееся в рассечении или резекции части межжелудочковой перегородки, а также в замене митрального клапана протезом.

Рестриктивные (констриктивные) К. встречаются довольно редко при тех ситуациях, когда затруднена растяжимость миокарда, например при отложении в нем амилоида. Нарушения гемодинамики при этой форме кардиомиопатий обычно аналогичны встречающимся при констриктивном перикардите (констрикция на уровне миокарда). В отличие от облитерирующих кардиомиопатий полость желудочков при рестриктивных кардиомиопатиях не уменьшена.

Облитерирующие К. включают два заболевания: эндомиокардиальный фиброз и париетальный фибропластический эндокардит (см. эозинофильный коллагеноз). Эндомиокардиальный фиброз встречается в основном в тропических странах Восточной и Западной Африки. Описаны лишь единичные наблюдения этого заболевания в Европе, однако, как правило, у лиц, длительно живших в Африке.

Главной особенностью поражения сердца при этом типе К. является облитерация полости желудочков фиброзно-утолщенным эндокардом. Нередко гемодинамические нарушения, возникающие при облитерирующих К., напоминают таковые при констриктивном перикардите (констрикция на уровне эндокарда).

КАШИНА — БЕКА БОЛЕЗНЬ (уровская болезнь, эндемический деформирующий остеоартроз) — эндемическое заболевание, в основе которого лежат приобретенные нарушения энхондрального окостенения, приводящие к множественному своеобразному деформирующему остеоартрозу.

Заболевание встречается в СССР в основном среди жителей Забайкалья в бассейне реки Уров, притока Аргуни, впадающей в Амур. Эндемические районы отмечены также на северо-востоке Китая и в северной части Корейского полуострова.

Этиология до конца не выяснена. Несомненна связь заболевания с экзогенными факторами, характерными для эндемической местности, однако истинный их характер неизвестен. В настоящее время в связи с принятыми мерами по профилактике уровской болезни (использование не местных источников питьевой воды, тщательный контроль за зерновыми культурами) заболеваемость резко снизилась.

Клиника. К. — Б. б. начинается в 6—15-летнем возрасте, соответствующем максимальному росту скелета, и медленно прогрессирует. Начало заболевания обычно не сопровождается яркими внешними признаками. Могут быть ощущения ломоты и хруста в суставах. Из-за нарушения костеобразования больным свойствен малый рост. В разгаре заболевания определяются множественные симметричные деформации суставов, осевые деформации трубчатых костей, ограничения подвижности суставов, формирование умеренно выраженных контрактур. Редко отмечается выпот в суставах (вторичный синовит). Наиболее характерны изменения межфаланговых суставов: утолщение и деформация их, наряду с укорочением диафизов, создает картину короткопалости. Поражение тазобедренных суставов объясняет «утиную» походку больных и наличие компенсаторного гиперлордоза. Болевые ощущения обычно незначительны, преобладают жалобы на ломоту, ограничение объема движений, быструю утомляемость. Острые боли в суставах возникают лишь в связи с вторичным синовитом.

Рентгенологическая картина К. — Б. б. весьма характерна. Первые изменения выявляются в метафизах — ростковые зоны костей расширяются, приобретают извилистый ход. В дальнейшем к ним присоединяются изменения эпифизов: деформация, фрагментация, погружение в метафиз, краевые костные разрастания. Поражаются практически все

трубчатые, а также короткие губчатые кости. Наиболее типична рентгенологическая картина межфаланговых суставов, суставов запястья и предплюсны.

Диагноз К.— Б. б. вызывает трудности лишь в случае возникновения заболевания в неэндемической местности. Дифференциальный диагноз проводится с врожденными остеохондропатиями, которые имеют внешне сходные с К. — Б. б. симптомы: низкий рост, короткопалость, деформацию суставов. Однако при остеохондропатиях указанные симптомы обнаруживаются вскоре после рождения ребенка, а при К. — Б. б. являются приобретенными и развиваются на протяжении нескольких лет.

Лечение соответствует терапии остеоартроза.

КОЛЛАГЕНОВЫЕ БОЛЕЗНИ (коллагенозы, диффузные заболевания соединительной ткани)— заболевания, характеризующиеся системным иммуновоспалительным поражением соединительной ткани и ее производных. К этой группе относятся четыре так называемых «больших коллагеноза»: системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит и узелковый периартериит. Ранее в нее включали также ревматоидный артрит и ревматизм, но в настоящее время большинство авторов считают, что отнесение последних двух болезней к коллагеновым недостаточно обосновано. Не вполне решен вопрос о нозологической обособленности эозинофильного коллагеноза (см.). К. б. обладают определенной общностью патогенеза (иммунные и аутоиммунные нарушения), патоморфологии (фибриноидное изменение соединительной ткани, васкулиты, лимфоидные и плазмоцитарные инфильтраты) и клиники (полициклическое прогрессирующее течение, обострения под влиянием неспецифических — параллергических — воздействий, многосистемность поражений — суставы, сердце, почки, серозные оболочки, кожа и т. д., лечебный эффект кортикостероидов и в меньшей степени других противовоспалительных и иммунодепрессивных средств).

Поскольку все представители К. б. обладают также самостоятельной клинической и морфологической очерченностью, в каждом конкретном случае необходимо стремиться к точному нозологическому диагнозу, не подменяя его групповым обозначением «коллагеноз». Лишь у единичных больных синдромы различных К. б. сосуществуют (пограничные, или смешанные формы коллагеновых болезней). За последние годы специально выделяется так называемое смешанное соединительнотканное заболевание (см.), при котором закономерно сочетаются черты нескольких коллагеновых болезней. В очень редких случаях необычные сочетания многих неспецифических аллергических синдромов заставляли предполагать существование так называемых недифференцированных форм (или стадий) К. б. Как диагностическое понятие данный термин употреблять не следует.

КОМПЛЕМЕНТ — система взаимосвязанных плазменных белков, играющих очень существенную роль в развитии иммунных и воспалительных реакций. Состоит по меньшей мере из 18 белков, в том числе из 9 компонентов собственно К., обозначаемых буквой С с соответствующим номером (от C_1 до C_9). Некоторые компоненты состоят из нескольких отдельных фракций. В здоровом организме система комплемента сама по себе неактивна. «Классический путь» ее активирования начинается с взаимодействия C_1 и иммунных комплексов. В последующем происходит последовательное активирование остальных компонентов комплемента в следующем порядке: C_1, C_4, C_2, C_3, C_5, C_6, C_7, C_8, C_9. Ключевым пунктом считается активирование C_3, который содержится в плазме в наибольшем количестве (1200 мкг/мл), и появление в результате этого активирования его важнейшего продукта расщепления C_{3B}, который, в свою очередь, активирует следующие звенья системы.

Биологические эффекты, оказываемые системой К., зависят от того, насколько далеко зашло ее активирование, и включают усиление фагоцитоза иммунных комплексов и бактерий, увеличенный выход ферментов из лизосом, стимуляцию гистаминообразования с повышением проницаемости капилляров, усиление хемотаксиса и, наконец, лизис клеток, на которых фиксирован К. Таким образом, эти эффекты могут вызывать острое или хроническое воспаление, а также серьезно влиять на уже развившиеся воспалительные процессы. Массивное активирование К. способно вызвать угрожающий жизни синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

Помимо «классического пути», существует так называемый альтернативный путь активирования К., начинающийся с активации сразу C_3, т. е. минуя предшествующую активацию C_1, C_4 и C_2. Активаторами этого пути бывают бактериальные токсины, зимозан, агрегированный иммуноглобулин М, яд кобры и т. д. При некоторых ревматических заболеваниях (в частности, при ревматоидном артрите) имеются данные о наличии обоих путей активирования К. Врожденный дефицит отдельных компонентов К. предрасполагает к развитию аутоиммунных заболеваний, в том числе системной красной волчанки. Диагностическое значение имеет снижение уровня К. (определяемое по отдельным компонентам и суммарно — по интенсивности гемолиза) в синовиальной жидкости при ревматоидном артрите и в сыворотке крови — при волчанке.

КОНТРАКТУРА (contractura) — ограничение движения в суставе. К. следует отличать от ригидности сустава, когда в нем возможны только качательные движения, и а н к и л о з а (см.). При ревматических заболеваниях К. возникают в результате воспалительных изменений в мягких тканях, окружающих сустав, или в самом суставе, и встречается в основном при ревматоидном артрите, болезни Бехтерева, деформирующем остеоартрозе, системной склеродермии, системной красной волчанке.

В зависимости от локализации первичных изменений К. делят на дерматогенные, десмогенные (в связи с поражением фасций), тендогенные, миогенные и артрогенные.

Различают сгибательные, разгибательные, приводящие, отводящие и ротационные К.

Для определения объема движений в суставе используют угломер. Измеряют как активные движения, выполняемые самим больным, так и пассивные, проводимые врачом.

Лечение К. проводят с учетом основного заболевания.

Наибольшее значение имеют аппликации д и м е т и л с у л ь ф о к с и д а (см.), внутрисуставное введение кортикостероидов, тепловые процедуры. В случаях, не поддающихся консервативному лечению при нефизиологическом положении сустава, показано хирургическое лечение.

КОРТИКОСТЕРОИДЫ (правильнее глюкокортикоиды; распространены также такие не вполне точные названия, как стероиды, кортизоноиды, стероидные гормоны, и т. д.) — группа препаратов, включающая естественные гормоны коры надпочечников — гидрокортизон и кортизон — и их синтетические аналоги, имеющие принципиально такие же физиологические свойства. Это единственная группа лекарственных средств, обладающая сочетанием ярких и быстро проявляющихся противовоспалительных и иммунодепрессивных свойств.

Иммунодепрессивный эффект К. зависит от избирательного торможения функции и развития иммунокомпетентных (лимфоидных) клеток и не обусловлен частным проявлением неспецифического цитостатического действия, свойственного почти всем другим иммунодепрессантам. Противовоспалительное действие К. связано с нормализацией капиллярной

проницаемости, стабилизацией лизосомных мембран, угнетением фагоцитоза и активности фибробластов (последнее приводит к ограничению склеротических процессов).

К. свойственны также разнообразные влияния на метаболизм. Эти препараты вызывают некоторое ускорение распада белков; повышают образование липидов из углеводов; усиливают секрецию пепсина и соляной кислоты слизистой оболочкой желудка; стимулируют костномозговое кроветворение (кроме эозинофильного ростка); несколько тормозят функцию коры надпочечников, яичников, щитовидной железы и гипофиза; активно влияют на углеводный обмен (отсюда название — глюкокортикоиды): увеличивают содержание сахара в крови и гликогена в печени, тормозят деполимеризацию полисахаридов.

Лучшими среди современных синтетических К. по стойкости и выраженности лечебного эффекта, а также по переносимости являются преднизолон и метилпреднизолон (урбазон). Триамцинолон, хотя он в несколько меньшей степени задерживает в организме натрий и воду, вызывает у ряда больных похудание, слабость, мышечные атрофии и более часто — гастродуоденальные язвы и вазомоторный синдром с ощущением прилива крови к голове и т. п. Поэтому для длительного применения препарат мало пригоден. Дексаметазон может приводить к возбуждению, бессоннице, быстрому развитию синдрома Кушинга, значительной задержке жидкости с развитием недостаточности кровообращения. Кортизон в настоящее время практически не применяется в связи с меньшей эффективностью и худшей переносимостью больными.

Основной метод назначения К. — внутрь. Количество препарата в 1 таблетке приблизительно отражает соотношение эквивалентных доз различных стероидных гормонов: кортизон — 25 мг, преднизолон — 5 мг, триамцинолон — 4 мг, метилпреднизолон — 4 мг, дексаметазон — 0,75 мг. Поэтому при необходимости заменить один из перечисленных препаратов другим практически всегда назначают прежнее число таблеток (если нет одновременных показаний для увеличения или уменьшения дозы).

При внутримышечном или внутривенном введении К. их действие оказывается гораздо более кратковременным и в большинстве случаев недостаточным для проведения длительного лечения. В последние годы предприняты удачные попытки создания парентеральных препаратов пролонгированного действия: бетаметазона (целестон-валерат) и триамцинолона (кеналог), используемых, однако, не для активного «подавляющего» лечения, а в основном в качестве средств поддерживающей гормональной терапии или для внутрисуставного введения при заболеваниях хроническим артритом. Для внутрисуставного введения используют также гидрокортизон. Для лечения кожных аллергических заболеваний, особенно сопровождающихся зудом, используют мази, содержащие гидрокортизон, преднизолон, триамцинолон («Синалар» и др.).

Основным и по существу единственно правильным методом длительного назначения К. в ревматологии является применение в начале курса терапии достаточно больших доз гормонов (адекватно активности данной болезни) с их последующим постепенным снижением. Величина доз и темпы их снижения при разных заболеваниях совершенно различны; неодинаковы также реакции организма на прекращение гормонотерапии (см. соответствующие разделы). К. можно назначать в комбинации с иными антиревматическими препаратами, а при необходимости — с любыми другими лекарственными средствами.

За последние годы у немногочисленных больных с особенно тяжелыми и быстро прогрессирующими органными (в частности, почечными)

поражениями при системной красной волчанке и системных артериитах типа узелкового периартериита был применен новый метод лечения с использованием макродоз К.— так называемая стероидная пульс-терапия. Метод заключается в ежедневном внутривенном капельном введении 1000 мг урбазона в течение 3 дней подряд. Дневная доза вводится в 2—3 приема; каждое из этих введений длится 2—4 ч. Ранее проводившееся лечение противовоспалительными и иммунодепрессивными препаратами (в том числе приемы преднизолона внутрь) на время пульс-терапии прекращается, а сразу после ее завершения возобновляется в прежних дозах. У ряда больных пульс-терапия привела к заметному клиническому улучшению.

Побочных явлений К. терапии при коротких курсах почти не бывает. У отдельных больных отмечаются повышение аппетита, прибавка массы тела, округление лица, эйфория, возбудимость, расстройства сна, acne vulgaris. Иногда возникают ощущения тяжести или боли в эпигастральной области, изжога, умеренно повышается артериальное давление. При длительном назначении К., особенно больших доз (30—40 мг и более), эти побочные эффекты более часты и выражены; нередко развивается также синдром Кушинга с лунообразным округлением лица, ожирением гипофизарного типа, гипертрихозом, артериальной гипертонией, остеопорозом, астенией, возникновением striae distensae. Эти явления после отмены препаратов обратимы.

Наиболее опасно возможное ульцерогенное действие К. Чаще язвы развиваются в двенадцатиперстной кишке, реже — в желудке и гораздо реже — в тонком или толстом кишечнике. К. терапии присущ определенный риск обострения хронических инфекций, в том числе туберкулеза, так же как и опасность повышенного распада (катаболизма) белков и остеопороза (в очень редких случаях даже переломы и асептические некрозы костей). Нужно иметь в виду и диабетогенное действие, расстройства менструального цикла, задержку жидкости и натрия в организме, уже упоминавшуюся триамцинолоновую миастению, повышенное выведение из организма калия и кальция, очень редко — катаракты, психозы, кожные кровоизлияния, при длительном назначении детям — нарушение роста и процессов окостенения и запаздывание полового созревания.

В большинстве случаев побочные явления К. терапии поддаются коррекции и не требуют отмены препарата. По показаниям назначают гипотензивные или седативные средства, препараты калия, мочегонные. Первые же диспепсические симптомы требуют антацидной терапии и контроля за испражнениями (реакция на кровь). Обострения хронической инфекции предупреждают адекватными дозами антибиотиков. Катаболическое действие можно уменьшить анаболическими средствами (неробол и т. п.) и препаратами кальция.

При длительной, особенно многолетней, терапии К. развивается стойкая (хотя в принципе обратимая) недостаточность коры надпочечников, приводившая в ряде случаев к смерти в связи с неожиданными стрессовыми ситуациями — травмы, операции и т. д. Поэтому даже при умеренной дополнительной нагрузке на надпочечники (небольшое хирургическое вмешательство, значительное физическое утомление, нервно-психические перегрузки и т. п.) целесообразно повысить суточную дозу преднизолона на 2,5—5 мг, начиная за день до повышенной нагрузки и кончая через день после ее прекращения. При больших нагрузках на надпочечники типа обширных хирургических вмешательств дозу К. повышают в несколько раз, причем их приемы внутрь иногда целесообразно сочетать с внутривенным введением для более активной профилактики коллапса.

При наличии прямых показаний К. терапия вполне возможна при беременности. У женщин, длительно принимающих поддерживающие дозы преднизолона, в течение последней недели беременности эту дозу постепенно повышают (на 5—10 мг), а после родов медленно снижают до прежней величины.

Наиболее серьезные *противопоказания* к назначению К.— язвенные поражения пищеварительного тракта, диабет, психозы, сопутствующий туберкулез, гнойные инфекции, артериальная гипертония, тяжелые дистрофические изменения миокарда (которые могут усугубиться в результате гормонотерапии), выраженное ожирение. Однако в связанных с основным заболеванием жизненно опасных ситуациях (при острой волчанке и т. п.) этими противопоказаниями, как и рассмотренными ранее тяжелыми осложнениями, нередко приходится пренебрегать, используя все возможные адекватные вспомогательные средства (антацидные, гипотензивные, антибиотики, инсулин и т. д.)

Необходимость полного представления о побочном действии К. и противопоказаниях к ним очевидна. Однако опасность осложнений терапии К. не следует преувеличивать, поскольку они бывают тяжелыми и вынуждают прекращать лечение сравнительно очень редко (учитывая чрезвычайно широкое применение этих препаратов в медицине, в том числе длительно и в больших дозах). У большинства больных серьезных осложнений вообще не возникает. Значение принципиальных достижений в терапии благодаря применению К. по своим масштабам несопоставимо с относительно малым риском осложнений этого лечения.

ЛЕВАМИЗОЛ (декарис)— производное имидотиазола, синтезированное впервые как противоглистный препарат. В последующем у него были обнаружены иммуностимулирующие свойства: не обладая непосредственной антибактериальной активностью, он способен улучшить течение и исходы некоторых инфекционных заболеваний. Полагают, что левамизол активирует пониженную функцию нормальных Т-лимфоцитов, благодаря чему они, возможно, могут уничтожать или подавлять патологические лимфоидные клетки, ответственные за развитие аутоиммунных реакций, в частности при ревматических заболеваниях. Именно эта возможность явилась основанием для использования препарата в ревматологии, прежде всего для лечения больных ревматоидным артритом.

При этом заболевании Л. применяется по 150 мг 1 раз в сутки, ежедневно или через день. Улучшение, обычно умеренно выраженное, развивается у 30—40 % больных в течение 1—3 мес. Отсутствие эффекта после 3—4 мес лечения делает дальнейшее применение нецелесообразным. При назначении Л. достигнутое улучшение весьма часто оказывается нестойким и сменяется обострением болезни, что невыгодно отличает это средство от препаратов золота. Истинные ремиссии развиваются лишь в единичных случаях. Дополнительными показаниями к применению Л. могут считаться сопутствующие инфекции, опухоли (левамизол несколько повышает также противоопухолевый иммунитет), глистные инвазии и, возможно, амилоидоз.

Имеются пока недостаточно подтвержденные сообщения о лечебном действии Л. при синдроме Рейтера, псориатическом артрите и синдроме Бехчета. У больных системной красной волчанкой препарат не оказал терапевтического эффекта. В то же время его назначение вполне возможно при нередких инфекционных осложнениях этой болезни.

В процессе лечения у 25—30 % больных развиваются разнообразные, в том числе опасные, осложнения: тошнота, рвота, кожный зуд, сыпи, стоматит, гриппоподобный синдром с лихорадкой. Наиболее тяжелыми следует считать агранулоцитоз, наблюдаемый сравнительно нередко и приведший в нескольких случаях к летальному исходу, и

энцефалопатию с резкими головными болями и некоторым нарушением ориентированности (до коматозного состояния). Возникновение даже минимальных симптомов этих осложнений (кроме тошноты) требует срочной отмены лекарства.

Исходных противопоказаний для использования Л. нет. Тем не менее, это наиболее потенциально опасный из длительно действующих антиревматических препаратов. Его назначение должно проходить под регулярным наблюдением врача, с периодическими осмотрами пациента и с еженедельными анализами крови.

ЛЕКАРСТВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ. Лекарственная патология (побочное действие лекарств, фармакопатология) представляет собой совокупность разнообразных неспецифических изменений, возникающих в организме человека помимо или наряду с ожидаемым фармакологическим эффектом при методически правильном применении лекарств в терапевтических или близких к ним дозах. Изменения, закономерно возникающие вследствие передозирования лекарств, выделены в самостоятельную группу — отравления.

Для ревматолога наибольшее значение имеет Л. б., близкая к ревматизму и коллагенозам по патогенезу, клиническим вариантам течения, морфологическому субстрату, а иногда и исходам.

Л. б. представляет собой заболевание, в основе которого лежит приобретенная сенсибилизация организма к лекарственным препаратам. Ее этиологическими факторами являются медикаменты, в том числе сыворотки и вакцины. В основе патогенеза Л. б. лежат механизмы нарушения гуморального и клеточного иммунитета. Сенсибилизация к лекарствам возникает в процессе повторного применения одного и того же препарата и может сохраняться длительно. Развитие Л. б. не зависит от разрешающей дозы препарата. К Л. б. предрасполагают аллергические заболевания (ревматизм, коллагенозы, бронхиальная астма, экзема и т. п.), повышенная чувствительность к пищевым, бытовым, профессиональным и другим факторам, повторное введение одних и тех же препаратов, парентеральный метод введения лекарств.

Наиболее частыми **клиническими проявлениями** Л. б. являются лихорадка (псевдосептический синдром), дерматиты различного типа, в том числе узловатая эритема, гемопатии (агранулоцитоз, эозинофилия, лейкемоидные реакции, плазмоцитоз и другие), артралгии («лекарственный ревматизм»), лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, висцериты, асептические некрозы тканей в области введения препаратов (феномен Артюса) и анафилактический шок.

У большинства больных Л. б. проявляется 2—3 и более признаками, возникающими одновременно или сменяющими друг друга. Для ранней диагностики имеет значение характерная триада признаков: лихорадка, высыпания на коже или слизистых и изменения в крови. В каждом отдельном случае клиническая картина Л. б. складывается в достаточно определенные сочетания симптомов — синдром типа сывороточной болезни, анафилактический шок или асептические некрозы тканей в области введения лекарств.

В отдельных случаях Л. б. может протекать в виде двухфазного процесса: немедленного типа шока и замедленного — через 7—8 дней — типа сывороточной болезни.

Помимо этих классических форм, Л. б. может проявляться в виде других синдромов, обусловленных вовлечением в процесс мелких артерий и капилляров любой локализации (синдромы Стивенса — Джонсона, Лайелла и др.). Отличительной чертой этих проявлений Л. б. от истинных системных сосудистых заболеваний служит их быстрая полная обратимость после прекращения введения лекарства-антигена.

Л. б. обычно начинается остро, после отмены препарата-антигена протекает циклически со сроками обратного развития в 5—10 дней и, как правило, заканчивается выздоровлением даже в тяжелых случаях. Первично-хронические формы Л. б. появляются главным образом при несвоевременной поздней отмене лекарства-антигена. Рецидивы Л. б. возникают под влиянием повторного приема лекарства-антигена, ряда неспецифических явных или скрытых факторов, в последнем случае как бы спонтанно. Клинические проявления рецидивов Л. б. могут значительно отличаться из-за возможности большого числа сочетаний симптомов болезни и ее осложнений, а также воздействия современных десенсибилизирующих средств. Упорно рецидивирующие формы Л. б. квалифицируются как хронические. В одних случаях они протекают без значительных морфологических изменений в органах и тканях, например при бронхиальной астме или ангионеврозах; в других, наоборот, быстро приводят к выраженным морфологическим изменениям (кардит, пневмонит, гепатит, нефрит и т. п.).

Патогенез рецидивов Л. б. более сложен и, как полагают, в различные периоды ее бывает обусловлен различными механизмами. Большое значение среди последних имеют аутоаллергические реакции, при которых ткани больного в результате воздействия лекарства приобретают аутоантигенные свойства и становятся источником постоянной сенсибилизации организма. Эти изменения способны длительно поддерживать возникший патологический процесс и даже приводить к развитию истинного аутоиммунного заболевания. В подобных случаях антигенные свойства препарата со временем теряют свое значение.

Осложнения Л. б. разнообразны. Главными из них являются глубокие изъязвления, образование патологических полостей и свищей, некротизация различных органов (коры почек, мозга, кончиков пальцев, языка, век); эрозии сосудов с внутренними и внешними кровотечениями и т. п.

Летальность при тяжелой Л. б. составляет 5—12 %. Причинами смерти являются в остром периоде сосудистая недостаточность, в более поздние периоды — прогрессирующая недостаточность функции одного или нескольких внутренних органов (сердца, почек, печени), дистрофия, терминальная инфекция, некоторые другие необратимые состояния.

Диагноз ставится на основании характерного анамнеза, определенных клинических синдромов и своеобразного течения болезни. Сложность диагностики Л. б. заключается в том, что ее проявления сочетаются с симптомами основного заболевания или симулируют другую болезнь. Так, лекарственный миокардит при лечении ангин сульфаниламидами, даже возникающий одновременно с другими проявлениями аллергии, нередко трактуется как ревматизм. То же относится и к артралгиям как проявлению Л. б. по типу сывороточной. В подобных случаях настойчивое проведение лечения противоревматическими и противоинфекционными средствами может привести к тяжелому течению Л. б. и возникновению осложнений.

Диагноз Л. б. подтверждается цикличностью течения с довольно быстрым выздоровлением после отмены плохо переносимого препарата. Строго специфических (диагностических) лабораторно-инструментальных критериев Л. б. пока не найдено. Для объективизации диагноза Л. б. или выявления сенсибилизации к лекарствам широко используются пробирочные иммунологические тесты — агглютинации, преципитации, лейколизиса, агломерации, деструкции тучных клеток, базофильный тест Шелли и др.

Ранее применявшиеся клинические тесты — аппликационный, скарификационный (уколовый) и пассивного переноса (Праустница — Кюстнера) — теперь используются редко из-за непригодности плохо растворимых и таблетированных форм, ненадежности результатов и опасности для высокосенсибилизированных лиц.

Дифференциальный диагноз Л. б. проводят в первую очередь с обострениями основного заболевания, вторичной инфекционной патологией, коллагенозами. При этом следует иметь в виду, что, помимо типичных, хорошо изученных вариантов Л. б., существует много других, в том числе протекающих без поражений кожи и крови. Л. б. может проявляться лихорадкой, гемопатией, артропатией и другими изменениями, парадоксально возникающими на исходе заболевания во время успешного лечения тем или другим препаратом или вскоре после его окончания. Подтверждением диагноза должно считаться установление регулярной связи между приемом препаратов и появлением подобных изменений, а также выявление не свойственных основному заболеванию признаков системности процесса. При использовании лекарств, особенно повторными и продолжительными курсами, следует помнить о возможности возникновения Л. б.

Лечение Л. б. Основным принципом является отмена препарата-антигена или сочетания лекарств, элиминация лекарств в случаях ранних форм заболевания. Л. б. легкого течения обычно не нуждается в дополнительных терапевтических вмешательствах.

В случаях среднетяжелых и тяжелых форм Л. б. необходимо применять строго индивидуальную и хорошо обоснованную терапию. В первые дни болезни больной должен соблюдать полупостельный режим, нераздражающую диету с исключением высокоантигенных продуктов (яйца, икра, жирные сорта рыбы, цитрусовые и т. п.) и употреблять достаточное (но не избыточное!) количество жидкости.

Лечение среднетяжелых случаев Л. б. может быть успешным при использовании препаратов кальция и антигистаминных средств. В тяжелых случаях необходимо применять кортикостероидные препараты, дозы и сроки применения которых варьируют в зависимости от степени тяжести Л. б.

Имеются стандартизованные правила раннего лечения лекарственного анафилактического шока («Методические рекомендации» МЗ СССР № 21—14/27—40 от 17.04.1980 г.). Они предусматривают: 1) прекращение доступа в организм препарата-антигена из места его парентерального введения путем наложения жгута на конечность, отсасывания препарата, обкалывания зоны его введения 0,1 % раствором адреналина, применения антидота (при его наличии) или мер элиминации; 2) немедленное введение 0,1 % раствора адреналина в количестве 0,3—1 мл подкожно или внутримышечно, в тяжелых случаях внутривенно; 3) в среднетяжелых и тяжелых случаях шока внутривенное введение глюкокортикоидов в больших дозах; 4) парентеральное введение антигистаминных средств. Эти правила предусматривают также наличие в помещениях, где больным производится парентеральное введение лекарств, легко доступного для медицинского персонала в случаях необходимости набора медикаментов и всегда готовых к употреблению шприцев, игл к ним и других приборов для немедленного оказания медицинской помощи при лекарственном анафилактическом шоке. Эти меры могут успешно использоваться и при других острых формах Л. б. (ангионевротический отек гортани, гемолитический криз, бронхиальная астма и др.).

Профилактика Л. б., помимо общеоздоровительных мероприятий, направленных на уменьшение потребности в лекарствах вообще, вклю-

чает ряд собственно медицинских мероприятий, в том числе соблюдение врачом любой специальности определенных правил применения лекарств. К ним относятся возможно большая точность в оценке аллергологического статуса больного, целенаправленное использование данных анамнеза, обоснованность в применении лекарств, осуществление принципа лечения оптимальными (а не чрезмерными!) действующими дозами, должный контроль за проводимым медикаментозным лечением. Терапия больных ревматизмом и коллагенозами, системными сосудистыми заболеваниями должна быть особенно продуманной в связи с уже имеющейся измененной реактивностью их организма.

МАРФАНА СИНДРОМ [Marfan, 1896] (арахнодактилия, акромакрия) — доминантно наследуемое заболевание, проявляющееся врожденными дефектами развития производных соединительной ткани. Наиболее характерны высокий рост и удлиненные тонкие кости конечностей, особенно фаланг пальцев. Последние представляются длинными и искривленными («паукообразными»). Это обстоятельство, как и обнаруживаемая у ряда больных недостаточность аортального клапана, включает М. с. в круг заболеваний, которые необходимо дифференцировать с собственно ревматическими болезнями.

Для правильного диагноза существенно обнаружение аналогичных проявлений у других членов семьи и установление иных дефектов развития у данного больного: искривление позвоночника, воронкообразная грудь, экзостозы разной локализации, вывих бедра, гипермобильность суставов, смещение и дрожание хрусталика из-за патологии его подвешивающего аппарата, расщепление дужек позвонков, аневризма аорты (иногда с ее разрывом) и другие врожденные пороки сердца.

МИКСОМА ПОЛОСТЕЙ СЕРДЦА — доброкачественная опухоль, происходящая из фибробластов, располагающаяся в левом (75 %) или правом предсердии, значительно реже — в других полостях. Миксома левого предсердия, как правило, прикрепляется короткой широкой ножкой к межпредсердной перегородке. От доброкачественных новообразований М. п. с. отличается тем, что склонна к местной деструкции с формированием эмболов (но не метастазов) и к рецидивированию.

Клиническая картина, создаваемая М. п. с., зависит от локализации опухоли и обусловлена двумя факторами: механическим препятствием току крови через соответствующую полость сердца и системной микроэмболизацией. Механическое препятствие току крови возникает лишь после того, как опухоль станет довольно больших размеров, когда она спускается (пролабирует) в атриовентрикулярное отверстие или зону оттока крови из желудочков. Поэтому признаки, обусловленные микроэмболизацией, могут возникать еще до появления выраженных аускультативных и гемодинамических изменений.

Располагаясь в левом предсердии, подвижная пролабирующая миксома может имитировать аускультативную картину митрального стеноза. Отмечается некоторое усиление и удлинение I тона, появление дополнительного тона в протодиастоле и мезодиастолического шума. Однако в отличие от истинного митрального стеноза при миксоме левого предсердия I тон не имеет характерного хлопающего оттенка; дополнительный тон в протодиастоле иногда появляется позже, чем тон открытия (более чем через 0,12 с после II тона); пресистолическое усиление шума встречается реже. Важно обращать внимание на изменчивость аускультативной картины вообще и особенно при перемене положения больного. При миксоме левого предсердия наблюдается усиление шумов в положении сидя или стоя (что не характерно для митрального стеноза), хотя это явление встречается не всегда. Изменчивость степени сужения опухолью митрального отверстия объясняет также внешне не мотиви-

рованные «одышечно-цианотические приступы», нередко отмечаемые у больных, которые проходят чаще всего не от применения каких-либо медикаментов, а от перемены положения тела. Существенной деталью в дифференциально-диагностическом плане является несоответствие между выраженной одышкой и отсутствием значительного увеличения (а подчас и вообще увеличения) левого предсердия, а также артериальной легочной гипертензии.

Симптомы, связанные с микроэмболизацией опухолевыми элементами (а также, возможно, с вторичными иммунологическими нарушениями), наблюдаются почти постоянно. Как правило, отмечаются лихорадка, не устраняющаяся антибиотиками, различные последствия эмболий внутренних органов, кожи и костей (гематурия, нарушения мозгового кровообращения, нарушения артериального кровообращения конечностей, петехиальная сыпь, рентгенологически выявляемые очаговые костные дефекты). Обычно наблюдаются изменения лабораторных показателей: повышенная СОЭ, анемия (иногда с положительной реакцией Кумбса), диспротеинемия, повышение уровня фибриногена, серомукоида. Признаки поражения сердца в сочетании с системными проявлениями при миксоме левого предсердия нередко приводят к ошибочному диагнозу ревматизма или септического эндокардита. Необходимо помнить, что при наличии признаков митрального стеноза и клиники тромбоэмболий при синусовом ритме, а также при клинической картине, напоминающей септический эндокардит, но со стойко отрицательными исследованиями гемокультуры, следует подозревать наличие миксомы левого предсердия.

При миксоме правого предсердия развивается клиническая картина, имитирующая трикуспидальный клапанный стеноз с быстро прогрессирующими признаками застоя крови в большом круге кровообращения. Размеры сердца при этом остаются обычно нормальными. Лихорадка отмечается у $^{1}/_{5}$ больных, эмболии в малый круг кровобращения возникают редко.

Основным методом выявления миксом левых полостей сердца является эхокардиография, миксом правых полостей — контрастная ангиокардиография.

Лечение — только оперативное.

МИОЗИТ — воспаление скелетной мышцы — своеобразная (обычно аллергическая) реакция в ответ на эндо- и экзогенные воздействия. Миозит может быть самостоятельным заболеванием, например банальный миозит, связанный с охлаждением, перенапряжением мышц и очаговой инфекцией, или борнхольмская болезнь, вызываемая вирусами Коксаки. Однако чаще миозит оказывается симптомом других заболеваний, в первую очередь ревматических болезней, прежде всего дерматомиозита (см.), системной красной волчанки (см.), системной склеродермии (см.) и др., а также различных инфекций (грипп, скарлатина, брюшной тиф, туберкулез и др.), паразитарных инвазий (трихинеллез, цистицеркоз, эхинококкоз), опухолей, интоксикаций, травм, лучевой болезни.

Существует несколько основных форм М.

М. острый банальный возникает обычно внезапно, чаще в мышцах плечевого пояса (дельтовидная), шейных (мышечная кривошея), поясничных (люмбаго). Появляются интенсивные боли в одной или в нескольких группах мышц, ведущие к затруднению или невозможности отдельных движений. Отмечается болезненность мышц при надавливании, особенно в местах их прикрепления, иногда в них пальпируются разлитые (как при рефлекторном сокращении) или ограниченные уплотнения. При покое и соответствующем лечении воспалительные явления исчезают в течение нескольких дней, но могут рецидивировать. При хроническом М. боли

менее интенсивные, но постоянные, усиливающиеся при каждой перемене погоды, после незначительного охлаждения или утомления. Локализуются они обычно в мышцах конечностей и туловища. Постепенно развивается атрофия пораженных мышц, снижаются их тонус и сила.

Диагноз М. как самостоятельного заболевания труден. Необходима четкая дифференциация от симптоматических миозитов, от невритов (болезненность по ходу нервов, расстройства кожной чувствительности и сухожильных рефлексов), от отраженных мышечных болей при остеохондрозе и остеоартрозе, спондилите, поражениях спинного мозга (поперечный миелит, опухоли). Боли в мышцах плечевого пояса и конечностей являются постоянным спутником многих заболеваний органов грудной полости (плевры, легкого, сердца), а боли в поясничных мышцах — заболеваний почек, околопочечной клетчатки и гениталий. В сомнительных случаях прибегают к диагностической биопсии мышц.

М. профессиональный встречается чаще у машинисток, стенографисток, швей, шоферов, спортсменов, доярок, клепальщиков, вальцовщиков и лиц других профессий, связанных с однообразными, многократно повторяемыми движениями. Причина — длительное физическое перенапряжение, вибрация, действие высоких и низких температур, высокого или низкого атмосферного давления и др. В основе его лежат не первично-воспалительные изменения, а местные нарушения кровообращения, вызванные постоянным перенапряжением мышц; они ведут к биохимическим изменениям и развитию дистрофии мышц, снижая их функцию. Поэтому термин «миозит» в данной ситуации сугубо условен. Вначале отмечаются повышенная утомляемость и ощущение тяжести в мышцах, затем боли и болезненность при пальпации, позже — дряблость мышц и атрофия их, образование плотных узелков и тяжей (миогелозов и обызвествлений). Нередки сочетания с синдромом Рейно и полиневритами того же генеза. В далеко зашедших случаях прогноз относительно полного выздоровления неблагоприятный.

М. оссифицирующий характеризуется обызвествлением мышц. Различают следующие формы: 1) прогрессирующий множественный оссифицирующий миозит — врожденное системное заболевание мышц неизвестной этиологии. Начинается в детском, реже — юношеском возрасте, чаще встречается (в 3 раза) у мужчин. Поражаются вначале мышцы спины, шеи, затылка, затем конечностей и живота. Характерна рентгенологическая картина: мышцы пронизаны неправильной формы тенями, соединенными перемычками и имеющими кораллоподобный вид. Кальциевый обмен по обычным показателям не нарушен. Течение прогрессирующее. Прогноз неблагоприятный; 2) травматический оссифицирующий миозит возникает после травмы — острой (с гематомой и размозжением мышц) или хронической (профессиональные микротравмы) — и характеризуется поражением какой-либо мышцы или группы мышц (чаще мышц плеча, бедра, дельтовидной), медленным доброкачественным течением; 3) нейротрофический оссифицирующий миозит вследствие глубокого нарушения обмена веществ в мышцах, лишенных иннервации, развивается особенно часто при поперечных повреждениях спинного мозга (ранение, перелом позвоночника, опухоли, поперечный миелит), а также при спинной сухотке, сирингомиелии, гемиплегии, полиневритах. Обызвествление мышц возникает через несколько недель или месяцев после повреждения спинного мозга, локализуется чаще в области тазобедренного или коленного сустава, вдоль малоберцовой кости, нередко сочетаясь с узурами и очагами деструкции (по типу остеолиза) в области большого вертела, седалищных бугров и др. На рентгенограмме — вначале малоинтенсивные, хлопьевидные тени, которые в дальнейшем становятся более плотными и напоминают форму мышц.

Лечение — покой, местно — тепло (согревающий компресс, втирание болеутоляющих мазей — вирапин, випротокс и др.), внутрь — нестероидные противовоспалительные препараты (ацетилсалициловая кислота, бутадион, индометацин). При М. эффективны аппликации диметилсульфоксида (см.). Целесообразны витаминотерапия (группа В), пантотент кальция, АТФ, кокарбоксилаза. Показаны массаж, диатермия и электрофорез (йодистого калия, салициловых препаратов и др.), солевые и радоновые ванны. Обязательно устранение статических нарушений и деформаций, а также профессиональных вредностей. При оссифицирующем травматическом М. лечение оперативное, при остальных его формах показаны повторные курсы лечения (внутривенно и внутрь) двунатриевой солью этилендиаминтетрауксусной кислоты — Na_2ЭДТА — в сочетании с витамином B_6 (пиридоксином) под контролем уровня кальция в крови и моче. Na_2ЭДТА назначают вначале по 1 г (2 ампулы по 10 мл 5 % раствора), в последующем дозу доводят до 2 г, но не более 50 мг/кг. Применяют внутривенно после растворения в 500 мл изотонического раствора натрия хлорида с 250 мг пиридоксина, вводят медленно — в течение 4 ч. Всего проводят 3 курса по 5 дней в течение 3 нед. Этилендиаминтетрауксусная кислота связывает кальций, способствуя тем самым его мобилизации из мышечных отложений и выведению из организма.

МИОКАРДИОДИСТРОФИЯ (в узком и наиболее употребительном смысле термина) — принципиально обратимые метаболические изменения миокарда в связи с любыми экстракардиальными патогенными влияниями. Такое определение позволяет не отождествлять рассматриваемую группу болезней с дистрофией миокарда в ее буквальном биологическом понимании (т. е. с нарушением трофики и обмена сердечной мышцы вообще), поскольку при подобной трактовке любое заболевание сердца (ревматизм, аллергический миокардит, гипертоническая болезнь, инфаркт миокарда и т. д.) должно было бы относиться к категории М. Все варианты воспалительных болезней сердца, таким образом, не включаются в группу М.

Этиология. Причины развития М. очень многообразны: анемии, физическое переутомление, повышение артериального давления, витаминная недостаточность, голодание (особенно белковое), эндокринные нарушения, самые разнообразные интоксикации (инфекционные, лекарственные, эндогенные — при нарушениях функции почек или печени, алкоголизм и т. д.).

Клинические проявления миокардиодистрофии: небольшая одышка при физических нагрузках, повышенная утомляемость, легкое приглушение тонов сердца, иногда появление III тона и систолического шума на верхушке (обычно короткого и небольшой амплитуды). На ЭКГ — умеренные неспецифические изменения (чаще снижение зубцов Т), рентгенологически — сердце нормальных размеров или слегка расширено. Значительная электрокардиографическая и рентгенологическая патология, так же как и явная недостаточность кровообращения, при миокардиодистрофиях в наши дни практически не встречается. Очень характерно отсутствие лабораторных признаков воспалительного процесса.

Диагноз М. по существу не может быть самостоятельным; его ставят после указания основного заболевания (например: «Тиреотоксикоз; миокардиодистрофия»; «Хронический тонзиллит; миокардиодистрофия» и т. п.).

Лечение М. — это прежде всего устранение вызвавшего ее патологического процесса: анемии, инфекции и др. Широко используются также такие методы, как нормализация режима (физический отдых, достаточный сон, увеличение белковых продуктов в рационе), лекарственные

средства: рибоксин, поливитаминные препараты (ундевит), кокарбоксилаза, препараты калия. При адекватной терапии прогноз М. относительно выздоровления хороший.

МИОКАРДИТ — воспаление сердечной мышцы. Воспалительный процесс при этом локализуется главным образом в интерстициальной ткани миокарда, в связи с чем собственно мышечные клетки сердца страдают вторично.

По механизмам развития М. могут быть разделены на инфекционные (бактериальные, вирусные, грибковые, паразитарные), аллергические и токсические. Принципиально однотипный процесс (например, инфекция) у разных больных может вызывать миокардит всех трех указанных типов. В ряде случаев элементы М. наблюдаются при других болезнях сердца в качестве вторичных реакций на развившиеся тканевые изменения иного типа: при инфаркте миокарда, травмах сердца и т. п.

Клинические проявления М. в зависимости от его выраженности могут варьировать от их полного отсутствия до тяжелой недостаточности кровообращения и паралича сердца. Для диагноза имеют значение хронологическая связь сердечной патологии с процессами, которые могут приводить к воспалительным изменениям в сердце, динамичность клинико-инструментальных (особенно электрокардиографических) изменений, лечебный эффект противовоспалительной терапии.

Лечение М. включает антивоспалительные препараты (индометацин, ацетилсалициловая кислота и т. п.); при аллергическом компоненте патогенеза — кортикостероиды; при непосредственной связи с инфекцией — антибиотики и другие противоинфекционные средства. В случае развития признаков недостаточности миокарда применяются сердечные гликозиды, мочегонные, препараты калия, поливитамины, кокарбоксилаза.

Прогноз и **течение** определяются основным заболеванием. Возможны как полное выздоровление, так и остаточные явления в виде обратимой миокардиодистрофии или стойких миокардиосклеротических изменений. Конкретные формы М. описываются в разделах: Ревматизм, Миокардит аллергический (инфекционно-аллергический), Миокардит Абрамова — Фидлера и др., см.).

МИОКАРДИТ АБРАМОВА — ФИДЛЕРА (Абрамов, 1897; Fiedler, 1899) — наиболее тяжелая форма аллергического миокардита (см.), протекающая с глубоким диффузным поражением сердечной мышцы. Характерны выраженные кардиалгии и одышка, кардиомегалия с относительной недостаточностью митрального (реже — других) клапана сердца, значительная глухость тонов, разнообразная электрокардиографическая патология, нередкое развитие мерцательной аритмии, постепенное прогрессирование недостаточности кровообращения, тромбоэмболический синдром. Лабораторные показатели обычно нормальны. Прогноз неблагоприятен, большинство больных погибают. В ряде случаев улучшение достигается после длительного назначения преднизолона (начиная с 30—40 мг в день с последующим снижением) и хинолиновых препаратов. В качестве вспомогательных средств используют ацетилсалициловую кислоту или индометацин, сердечные гликозиды, препараты калия, анаболические стероиды, рибоксин, витамины; при показаниях — мочегонные.

МИОКАРДИТ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ (инфекционно-аллергический) представляет собой сборную группу заболеваний миокарда. Ее общей чертой является неспецифический аллерго-воспалительный процесс в сердечной мышце, развивающийся в ответ на воздействие различных сенсибилизирующих агентов. Этот процесс независимо от вызвавших его

факторов (эндогенных или экзогенных, в том числе инфекционных) имеет во многом тождественные клинические проявления, что служит основанием для выделения аллергического миокардита. До последнего времени это заболевание часто смешивалось с ревматизмом, что создавало искаженные представления о симптоматологии и течении последнего.

В отличие от первичного ревмокардита М. а. значительно чаще встречается у людей зрелого возраста — после 30—40 лет. Связь с предшествующими инфекциями характерна для обоих заболеваний, но аллергический миокардит развивается после инфекций через более короткий промежуток времени и сравнительно чаще связан с гриппом или другими вирусными заболеваниями верхних дыхательных путей. В то же время в ряде случаев он возникает после неинфекционных сенсибилизирующих (или параллергических) факторов: охлаждения, введения сывороток, вакцин, лекарств. В анамнезе многих больных удается отметить такие признаки аллергии, как крапивница, лекарственная непереносимость, аллергический ринит, экзема и т. д.

Клиника. Жалобы более разнообразны, упорны и эмоционально окрашены, чем при ревматизме. Основная жалоба практически у всех больных — выраженные стойкие боли в области сердца, не изменяющиеся после приема нитроглицерина. Среди других жалоб следует отметить одышку, сердцебиения, перебои и значительную слабость как отражение общей астенизации. Весьма характерен субфебрилитет, у многих больных очень стойкий и мало поддающийся терапии. В большинстве случаев сердце незначительно увеличено или имеет нормальные размеры. Выраженное расширение границ сердца и ослабление его пульсации встречаются при тяжелых формах аллергического миокардита. Тоны сердца приглушены, особенно I. Систолические шумы на верхушке и в проекции митрального клапана обычно слабые и короткие. Они бывают сильными лишь при тяжелых диффузных миокардитах с развитием относительной недостаточности митрального клапана. Сравнительно часто отмечается четкий систолический шум на легочной артерии, имеющий на ФКГ ромбовидную или веретенообразную форму. Развитие явных признаков недостаточности кровообращения наблюдается только при наиболее тяжелых формах болезни, близких к миокардиту Абрамова — Фидлера (см.).

Изменения ЭКГ при М. а. обнаруживаются у всех больных, бывают отчетливо выраженными и весьма стойкими. Чаще всего отмечаются явное снижение или инверсия зубцов Т, особенно в грудных отведениях, иногда в сочетании с умеренным снижением интервала S — Т. Весьма характерны также экстрасистолия и нарушения предсердно-желудочковой и внутрижелудочковой проводимости, наблюдаемые значительно чаще по сравнению с первичным ревмокардитом (в частности, нарушения ритма встречаются чаще в 6—7 раз). Для выраженного М. а. типичны также сочетание и последовательное присоединение различных вариантов электрокардиографической патологии. На ФКГ нередко регистрируются III и IV тоны.

Большинству больных М. а. свойственна диссоциация между явной выраженностью сердечной патологии и нормальными или слегка повышенными лабораторными показателями воспалительного процесса (СОЭ, α_2- и γ-глобулины и т. д.). Относительно чаще отмечается незначительное повышение уровня α_1-глобулинов и фибриногена.

Течение М. а. обычно затяжное, иногда рецидивирующее, но признаков эндокардита при этом никогда не обнаруживается, и формирования клапанных пороков сердца не происходит. В большинстве случаев заболевание поддается терапии; наиболее медленное обратное развитие претерпевают электрокардиографические изменения.

Для **диагноза** (и особенно для дифференциального диагноза с первичным ревматизмом) основное значение имеют начало болезни в более позднем возрасте, выраженные кардиалгии и нарушения ритма, сочетание приглушенности тонов (особенно I) со слабыми систолическими шумами на верхушке или с их отсутствием, яркая электрокардиографическая патология, диссоциация между отчетливыми признаками кардита и низкими лабораторными показателями воспалительной активности.

Лечение принципиально такое же, как при ревматизме. В терапию больных с выраженным М. а., помимо вольтарена, индометацина или бутадиона (реопирина), следует включать кортикостероиды. При затяжных и часто рецидивирующих формах показан длительный прием хинолиновых препаратов.

МИОКАРДИТЫ ВИРУСНЫЕ. Среди вирусов, вызывающих миокардит, чаще всего фигурируют энтеровирусы (Коксаки, группы В и А преимущественно), далее по убывающей идут вирусы гриппа и парагриппа, паротита, кори, оспы, герпеса арбовирус, цитомегаловирус и мн. др. Наиболее часто поражает миокард вирус Коксаки группы В, особенно чувствительны к нему новорожденные и дети младшего возраста. Заболевание у взрослых обычно носит спорадический характер. Поскольку сердечные симптомы М. в. появляются к тому времени, когда стадия вирусемии проходит и изоляция вируса затруднена, то наиболее важным диагностическим тестом является четырехкратный подъем титра нейтрализующих антител к вирусному антигену в сыворотке больного. Высота титра антител не коррелирует с тяжестью заболевания. Для диагноза М. в. обязательным является указание на связь с предшествующей гриппозной или другой вирусной инфекцией.

Клинические и электрокардиографические проявления отличаются разнообразием. Основные симптомы: боль в грудной клетке, чаще в области сердца или левой половине ее, усиливающаяся при глубоком дыхании и кашле. Реже боли носят характер загрудинных с отдачей в левую руку. У детей они могут локализоваться в эпигастральной области, имитируя катастрофу в брюшной полости. Кроме того, больные жалуются на сердцебиение, перебои, одышку. Систолический шум, выслушиваемый на верхушке сердца, непродолжительный, убывающий. При сочетании М. в. с перикардитом можно выслушать шум трения перикарда. На ЭКГ практически у всех больных отмечается инверсия или уплощение зубца Т; реже — нарушения ритма: желудочковые экстрасистолы, мерцание и трепетание предсердий, пароксизмальная тахикардия.

Нарушения проводимости типа атриовентрикулярной блокады или блокады ножек предсердно-желудочкового пучка (пучка Гиса) наблюдаются в единичных случаях.

Течение М. в. может быть острым, подострым и хроническим. Острая сердечная недостаточность развивается у $^1/_4$ больных. В крови — нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ и сывороточных энзимов (лактатдегидрогеназы, альдолазы, трансаминаз).

При гистологическом исследовании обнаруживаются признаки неспецифического миокардита, нередко близкие к таковым при фидлеровском миокардите. Прогноз М. в. у взрослых благоприятный, однако в ряде случаев болезнь затягивается на несколько месяцев или возникают рецидивы, могут развиться симптомы хронической сердечной недостаточности.

Лечение симптоматическое.

МИОПАТИИ — невоспалительные заболевания мышц с нарушением их функции, не связанные с поражением периферического двигательного неврона.

В этиологии М. наибольшее значение имеют наследственное предрасположение, нарушение обмена веществ, эндокринные расстройства и интоксикации. В качестве пусковых факторов могут иметь значение физическое переутомление, травмы, инфекции и другие моменты. Патоморфологически отмечается прогрессирующая дистрофия или перерождение мышечных волокон с заменой их жировой и соединительной тканью; наряду с этим другие волокна гипертрофируются. Отмечается размножение ядер сарколеммы, которые располагаются цепочками, иногда внутри атрофированного мышечного волокна. При некоторых формах миопатии имеется периваскулярная круглоклеточная инфильтрация.

Группа М. включает ряд форм.

Миотонии — ряд заболеваний, характеризующихся главным образом тоническим спазмом скелетных мышц. *Врожденная миотония Томсена* — семейно-наследственное заболевание (аутосомно-доминантный тип наследования), которое проявляется в детском или юношеском возрасте. Страдают мышцы конечностей и туловища (при попытке быстро двинуться больные падают), иногда лица и головы, что ведет к миотоническим расстройствам речи, мимики, жевания. Повышена механическая возбудимость мышц. Заболевание вначале прогрессирует, а затем может стабилизироваться, но выздоровления не бывает. *Атрофическая миотония* (болезнь Штейнерта) — наследственное заболевание (аутосомно-доминантный тип наследования), поражающее чаще мужчин, обычно на третьем десятилетии жизни. Характерны атрофия мышц, преимущественно предплечий, шеи и лица, ригидность и замедленное расслабление мышц, паркинсоноподобная поза. При быстром поднимании плеч у лежащего больного отмечается характерное запрокидывание головы назад. Другие признаки: акроцианоз, атрофия яичек, катаракта, нарушение психики, понижение основного обмена, частое сочетание со струмой.

Течение прогрессирующее, с полной инвалидизацией больных.

Лечение — кортикостероиды и АКТГ (в связи с предполагаемой ролью в патогенезе заболевания недостаточности надпочечников), анаболические стероиды, препараты кальция, поливитаминотерапия.

Миастения. Для нее характерны мышечная слабость и патологическая утомляемость, которая, в противоположность миотонии, наступает после активных движений. После отдыха мышечные параличи полностью или частично проходят (псевдопараличи). Характерна миастеническая реакция в ответ на повторное раздражение фарадическим током — быстрое истощение сокращения с восстановлением возбудимости после отдыха.

В **патогенезе** придается значение изменениям вилочковой железы (тимомы, гиперплазия ткани железы, пресистирующий тимус), которые обнаруживаются в 50 % случаев и более. Отмечаются глубокие нарушения процессов нервно-мышечного возбуждения на уровне мионеврального синапса (недостаток ацетилхолина или наличие фактора, блокирующего процесс возбуждения), а также разнообразных видов обмена (креатинурия, увеличенное выделение кальция и др.), эндокринных функций и др. Заболевают молодые лица, женщины в 3 раза чаще, у них проявление болезни усиливается во время менструаций и беременности. Наиболее рано вовлекаются глотательные, жевательные, речевые и глазодвигательные мышцы, особенно типичен нарастающий в течение дня птоз, иногда диплопия. Страдают также мышцы конечностей, а в тяжелых случаях — дыхательная мускулатура и диафрагма, что может угрожать жизни. Диагностическое значение имеет благоприятный эффект при назначении прозерина.

Дифференциальный **диагноз** необходимо проводить с бульбарным параличом, врожденной офтальмоплегией, стволовым арахноидитом, дерматомиозитом, миастеническим синдромом при системной красной волчанке.

Лечение: антихолинэстеразные препараты — прозерин, оксазил, местинон (калимин), рентгенооблучение диэнцефальной области или вилочковой железы, тимэктомия.

Миастения может иметь и лекарственное происхождение, в частности ее может вызвать триамцинолон, гораздо реже другие кортикостероиды.

Примером обменно-эндокринных М. являются: 1) тиреотоксическая хроническая М., проявляющаяся мышечной слабостью с парезами, особенно мышц тазового пояса (типичен «признак табуретки» — затруднение при переходе из сидячего положения в стоячее), плечевого пояса и в меньшей степени кистей. Наблюдается атрофия различных групп мышц. Дифференциальным признаком, помимо симптомов собственно тиреотоксикоза, может быть нормализация выделения креатина с мочой после 10-дневного лечения метилтиоурацилом; 2) климактерическая миопатия характеризуется симптоматикой, сходной с диффузным полимиозитом.

Лечение: при тиреотоксикозе — метилтиоурацил, препараты йода; при климаксе — соответствующие гормональные препараты.

Прогрессирующая мышечная дистрофия (миопатическая форма) — наследственное заболевание, мужчины болеют в 2 раза чаще. Характерны мышечная слабость и медленно прогрессирующая атрофия симметричных мышц проксимальных отделов конечностей, туловища и лица, со снижающейся сократительной способностью и переходом в чисто двигательный паралич. Наряду с атрофией мышц, имеются явления псевдогипертрофии (тестообразная консистенция утолщенных мышечных участков), а в более поздних стадиях — арефлексия, походка вперевалку. Суставно-мышечное чувство и координация движений сохраняются. Отмечается снижение электровозбудимости мышц вплоть до полной потери ее. На электромиограмме характерны дисритмия или отсутствие пиков. Диагностическое значение имеют выраженная креатинурия при относительно сниженном количестве выделяемого с мочой креатинина, а также повышение в сыворотке активности альдолазы. Могут наблюдаться изменения мышцы сердца, нарушения внешнего дыхания, вегетативно-сосудистые расстройства, снижение интеллекта. Различают следующие основные клинические формы прогрессирующей мышечной дистрофии: 1) *форма Дюшенна* — возникает в раннем детском возрасте, поражаются вначале мышцы тазового пояса и бедер, а позднее — проксимальных отделов верхних конечностей, с развитием псевдогипертрофий в икроножных и других группах мышц; 2) *форма Ландузи — Дежерина* — начинается в детском возрасте, вовлекаются преимущественно мышцы лица и плечевого пояса; 3) *ювенильная форма Эрба* — поражаются вначале мышцы тазового пояса, а затем плечевого.

Лечение: АТФ, кокарбоксилаза, витамины группы В, витамин Е, инсулин-глюкозотерапия, метионин, препараты кальция и фосфора, дибазол, анаболические стероиды (неробол или ретаболил), периодически — прозерин. Должно быть исключено физическое перенапряжение, однако очень важна организация посильного труда в пределах сохраненной моторной деятельности.

Регулярно проводимой терапией может быть приостановлено прогрессирование заболевания.

МОНОАРТРИТ — воспаление одного сустава; может быть единственным или клинически преобладающим проявлением многих заболеваний (табл. 4).

ТАБЛИЦА 4

Наиболее частые причины моноартрита

Заболевания, при которых моноартрит является единственным или наиболее частым суставным проявлением	Заболевания, при которых моноартрит наблюдается обычно как временная фаза болезни
Септический артрит	Ревматоидный артрит
Остеомиелит	Ювенильный ревматоидный артрит
Туберкулез	Болезнь Бехтерева
Сифилис (врожденный или третичный)	Синдром Рейтера
Травматический артрит	Псориатическая артропатия
Инородное тело в периартикулярных тканях (чаще у детей)	Саркоидоз
Амилоидоз	Подагра
Рецидивирующий гидрартроз	Псевдоподагра
Палиндромный ревматизм	Артрит при хронических энтеропатиях
Гемофилия	Синдром Бехчета
Периодическая болезнь	
Аваскулярный некроз кости	
Рассекающий остеохондрит	
Пигментный вилло-нодулярный синовит	
Хондроматоз сустава	
Синовиома	
Околосуставные опухоли	

При расспросе должны учитываться: динамика развития симптомов (острое возникновение артрита с резкой болью в суставе типично для подагры, псевдоподагры, а также некоторых случаев псориатической артропатии и саркоидоза), наличие суставных, глазных (ирит) и кожных (псориаз) симптомов в прошлом, наличие конкретных ревматических заболеваний, а также псориаза и периодической болезни у ближайших родственников.

Пол и возраст больного в определенной степени влияют на дифференциальный диагноз: у мужчин значительно чаще, чем у женщин, наблюдаются болезни Бехтерева, Рейтера и Уиппла, гемохроматоз, подагра (последняя у женщин только после менопаузы); у женщин чаще развивается гонорейный артрит, артрит при гипермобильности суставов (синдром Элерса — Данлоса), не отмечается гемофилии; у детей в развитии моноартрита большое значение имеют врожденные аномалии развития суставов (например, дисплазия тазобедренного сустава), а также такие заболевания, как рассекающий остеохондрит, асептические некрозы костей, остеомиелит, септические артриты.

При осмотре больного необходимо особое внимание уделять кожным покровам и слизистым оболочкам (могут быть обнаружены типичная для ювенильного ревматоидного артрита сыпь; псориатические бляшки или типичные для псориаза изменения ногтей; узловатая эритема и другие высыпания, характерные для саркоидоза; ксантомы; пигментация кожи, характерная для гемохроматоза; гиперкератоз, безболезненные эрозии слизистой оболочки полости рта и половых органов, типичные для

синдрома Рейтера); поискам узелков, особенно в области локтевых суставов и ушных раковин; глазным симптомам (признаки ирита, конъюнктивита). Не следует забывать о необходимости пальпации слюнных желез (синдром Шегрена).

Локализация артрита, а также характер изменений в области пораженного сустава в определенных случаях могут облегчать диагноз: поражение I плюснефалангового сустава характерно для подагры, I запястно-пятного или пястно-фалангового сустава — для остеоартроза, дистальных межфаланговых суставов, а также периартикулярный отек пораженного сустава с багрово-синюшной окраской кожи — для псориатической артропатии. В ходе осмотра должен быть также проведен дифференциальный диагноз между собственно артритом и поражением периартикулярных тканей. Особенно часто такая необходимость возникает при поражении плечевого, коленного, лучезапястного и тазобедренного суставов.

Рентгенография пораженного сустава (всегда в сравнении с соответствующим непораженным суставом) уточняет диагноз в случаях аваскулярного некроза кости, рассекающего остеохондрита, околосуставных опухолей, остеомиелита, в ряде случаев туберкулеза, сифилиса, псевдоподагры (наличие хондрокальциноза), остеоартроза. Необходимо учитывать, что небольшие изменения дегенеративного характера не исключают возможности воспалительного, например ревматоидного поражения синовиальной оболочки сустава. В случаях упорного моноартрита крупных суставов, особенно нижних конечностей, необходима рентгенография крестцово-подвздошных суставов, так как обнаружение сакроилеита значительно облегчает дифференциальный диагноз.

При М. большое диагностическое значение имеет исследование синовиальной жидкости (см.).

Морфологическое исследование синовиальной оболочки (при биопсии) может быть решающим для диагноза в случаях туберкулеза, сифилиса, саркоидоза (обнаружение специфических гранулем), хондроматоза сустава, пигментного виллонодулярного синовита, микрокристаллических артропатий, амилоидоза. Следует помнить, что морфологические признаки воспалительных заболеваний суставов (ревматоидный артрит, ювенильный ревматоидный артрит, болезнь Бехтерева, псориатическая артропатия, синдром Рейтера) сходны и не позволяют уточнить нозологический диагноз.

В ряде случаев (главным образом для уточнения состояния менисков, надколенника) показана артроскопия сустава.

В комплекс обследования больного с М. входит обязательное исследование синовиальной жидкости, рентгенографическое исследование органов грудной клетки, определение ревматоидного фактора в сыворотке крови, содержания мочевой кислоты, холестерина и общих липидов. В неясных случаях показано исследование антигенов гистосовместимости, постановка туберкулиновых проб; к обследованию больных должны привлекаться офтальмолог, уролог и гинеколог.

Несмотря на проведение указанных методов исследования, ряд М. остается диагностически неясным («неклассифицируемые моноартриты») и требует динамического наблюдения.

НАПРОКСЕН (напросин) является производным нафтилуксусной кислоты и представляет собой препарат, во многих отношениях близкий бруфену (см.). Показания и противопоказания к их назначению совпадают, общими чертами считаются также весьма хорошая переносимость и связанная с ней возможность неопределенно длительного приема. Однако за последние годы появились сообщения об изредка встречающихся тяжелых осложнениях, возникающих при приеме,

включающих поражения почек с нефротическим синдромом, аплазию кроветворения и угрожающие жизни желудочно-кишечные язвенные поражения с профузными кровотечениями.

Преимущество Н. по сравнению с бруфеном заключается в более выраженном торможении воспалительного процесса, хотя у обоих препаратов анальгетическое действие преобладает над противовоспалительным.

Лечебная суточная доза составляет 750 мг (по 250 мг 3 раза в день). Значительное увеличение этой дозы (до 1500 мг в день) не дает нарастания терапевтического эффекта в связи с тем, что препарат при этом быстрее выводится из организма.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ делятся на две группы: связанные с дефектами синтеза коллагена и обусловленные нарушением обмена мукополисахаридов. В настоящее время наиболее известны и изучены 6 синдромов.

Наследственные дефекты синтеза коллагена. *Синдром Марфана* (см.). Хотя примерно у половины больных с синдромом Марфана повышено выделение с мочой метаболита коллагена гидроксипролина и относительно увеличено содержание растворимого коллагена, в настоящее время нет прямых доказательств того, что этот синдром всегда обусловлен первичным дефектом синтеза коллагена.

Гомоцистинурия — синдром, клинические проявления которого обусловлены избыточным накоплением гомоцистеина вследствие дефицита фермента цистатионин-синтетазы. Этот дефект вызывает вторичные изменения коллагена (в частности, его повышенную растворимость). Кроме того, накопление гомоцистеина в тканях приводит к умственной отсталости и увеличению адгезивной способности тромбоцитов. Клинические проявления при гомоцистинурии внешне во многом напоминают синдром Марфана: высокий рост (арахнодактилия, однако, встречается редко), деформации грудной клетки, сколиоз, эктопия хрусталика, сердечно-сосудистые нарушения. Имеются и довольно существенные различия: аутосомно-рецессивный тип наследования (при синдроме Марфана аутосомно-доминантный); наличие умственной отсталости; ограниченная подвижность суставов; связь сердечно-сосудистых расстройств с тромбозами и тромбоэмболиями; прогрессирующее развитие эктопии хрусталика после рождения и преимущественно смещение его вниз (при синдроме Марфана эктопия хрусталика возникает еще во внутриутробном периоде и смещение обычно направлено вверх).

Диагноз гомоцистинурии устанавливается на основании характерных врожденных аномалий и обнаружения выделения с мочой больших доз пиридоксина (витамина B_6).

Синдром Элерса — Данлоса. Для этого синдрома наиболее характерны следующие два клинических проявления: гиперэластичная кожа и избыточная подвижность («разболтанность») суставов. Изменения кожи — наиболее специфичный признак синдрома Элерса — Данлоса; помимо повышенной растяжимости, отмечается чрезмерная ранимость ее с образованием своеобразных рубцов, по виду напоминающих папиросную бумагу, а также спонтанное образование кровоизлияний. Гипермобильность суставов возникает из-за чрезмерной растяжимости связочного аппарата. Известны и другие проявления этого синдрома: возникновение различного рода грыж; аневризмы и разрывы крупных сосудов, спонтанный пневмоторакс; варикозное расширение вен. Характерно также, что дети с этой патологией, как правило, рождаются преждевременно из-за разрыва плодных оболочек.

В большинстве случаев синдрома Элерса — Данлоса тип наследования аутосомно-доминантный.

Синдром чрезмерных кожных складок (синдром «вялой» кожи). Характеризуется повсеместным образованием чрезмерных кожных складок, особенно на лице в области нижней челюсти и вокруг глаз. В отличие от синдрома Элерса — Данлоса нет гипермобильности суставов, кожа, хотя и слишком растяжима, но не эластична; взятая в складку, она не расправляется. Не наблюдается и чрезмерной ранимости кожи. Лицо больных имеет очень характерные черты: помимо отвислой кожи щек (ассоциация с мордой бульдога) и раннего образования морщин, отмечаются значительное удлинение верхней губы и крючковатый нос с отвислым кончиком. Нередко отмечается эмфизема легких. Тип наследования как доминантный, так и рецессивно-аутосомный.

Эластическая псевдоксантома (pseudoxantoma elasticum) — генерализованный эласторексис (синдром Гренблад — Страндберга). Основное проявление синдрома — густо расположенные желтоватого цвета папулы (псевдоксантомы), образующие линейные или сетчатые очаги. В пределах очагов кожа вялая, морщинистая, иногда свисает складками. Локализация — боковые поверхности шеи, подмышечная и паховые области, живот, промежность. Иногда псевдоксантомы встречаются на слизистых оболочках полости рта, желудка, кишечника. Очень характерным является наличие на сетчатке широких коричневатых полос, напоминающих сосуды. Это следствие разрывов богатой эластином внутренней мембраны сосудистой оболочки глаза, через которые просвечивает ее пигмент. В связи с этим отмечается потеря центрального зрения или даже полная слепота. Нередко преждевременно развивается атеросклероз и кальциноз сосудов. Тип наследования — аутосомно-рецессивный.

Синдром несовершенного костеобразования (синдром Ван-дер-Хуве — van der Hoeve). Основной признак болезни — повышенная ломкость костей, их патологические переломы. Заболевание наследуется аутосомно по доминантному типу. Существует несколько различных форм синдрома, из которых наиболее часто встречаются следующие две: форма, при которой патологические переломы костей возникают во внутриутробном периоде или сразу после рождения ребенка, и вторая, при которой переломы костей возникают не сразу после рождения, а обычно в течение первых лет жизни. При этих формах первичный дефект различен; характер его точно установлен лишь для первой формы. Он заключается в нарушении пропорции синтеза различных типов коллагена: отношение количества I типа коллагена к III уменьшается. Нарушается состав матрикса кости, ее периостальное окостенение, ответственное за рост кости в ширину; развивается выраженный «стеклянный» остеопороз. Рентгенологическое исследование при С. н. к. выявляет очень характерную картину: истончение кортикального слоя, увеличение костномозгового канала в поперечнике, распространенный остеопороз, множественные переломы. Патологические переломы возникают лишь в период роста костей. Срастание их осуществляется в обычные сроки. При С. н. к. отмечается голубой цвет склер. Этот феномен возникает из-за просвечивания пигмента увеального тракта вследствие истончения и уменьшения прозрачности склер. Еще одним характерным признаком этого синдрома является наличие «перепончатого» черепа — свод черепа больных из-за нарушения окостенения имеет кожистую консистенцию. Менее постоянно при этом синдроме отмечаются следующие явления: снижение слуха (вследствие отосклероза); «разболтанность» суставов из-за недоразвития суставных сумок, связок, гипотрофии мышц; кальциноз периферических артерий.

Мукополисахаридозы. Клинически во многом сходные заболевания; различить их подчас можно только при тщательном сопоставлении

комплекса клинических, биохимических и генетических данных. М. характеризуются аномальной продукцией, накоплением и чрезмерным выделением одного или нескольких типов мукополисахаридов. Общими, встречающимися в той или иной мере при каждом из известных М. являются следующие клинические признаки: 1) деформации скелета. Характерно нарушение энхондрального окостенения, ответственного за рост кости в длину (хондродистрофия, устаревшее название — ахондроплазия). Больные имеют малый, нередко карликовый рост, обусловленный непропорционально короткими конечностями. Туловище развито нормально. Часто встречается гиперлордоз поясничного отдела позвоночника. Типичны грубые черты лица, причем больные похожи друг на друга: плоское лицо, крутой лоб, западание спинки носа. Их лица иногда напоминают лицо человека, выплевывающего воду (гаргоилизм). Своеобразны изменения кистей: пальцы укорочены; фаланги II, III, IV пальцев почти одинаковы (изодактилия), причем они не параллельны, а расходятся по типу «трезубца». При рентгенологическом исследовании костной системы отмечаются очень характерные изменения: трубчатые кости коротки, нередко дугообразно искривлены; метафизы напоминают форму раструба; эпифизы грибовидно деформированы; 2) помутнение роговицы; 3) та или иная степень задержки психического развития; 4) увеличение печени и селезенки из-за накопления в них полисахаридов; 5) частое развитие сердечной недостаточности вследствие инфильтрации миокарда мукополисахаридами.

НЕВРОЗ СЕРДЦА — сборная группа так называемых функциональных кардиопатий, т. е. заболеваний, в основе которых лежат нарушения преимущественно неврогенных влияний на сердце. У части больных очевидно первичное нарушение кортикальных функций (сердечный невроз в более узком смысле — кардиальные расстройства при неврастении, психастении, психозах и т. п.). Определенное патогенетическое значение здесь имеет, по-видимому, понижение порога чувствительности сердечных тканей. У других больных на первый план выступает нарушение координации вегетативной нервной системы, приводящее к изменению вегетативной регуляции функции сердца (так называемый вегетативный невроз). Чаще наблюдается повышение тонуса симпатического отдела. Не столь редко отмечаются признаки нарушенных функций высших вегетативных центров, в частности диэнцефальной области. Сюда относятся длительное и стойкое повышение температуры тела при нормальной СОЭ; периодически возникающие периоды возбуждения и чувства страха с ознобом (без всякого параллелизма с повышенной температурой) и последующим выделением больших количеств светлой мочи; нарушения аппетита и ощущения жажды; выраженная астения с вазомоторными расстройствами и колебаниями артериального давления (синдром нейроциркуляторной дистонии). Однако строго разграничить первичнокортикальный и вегетативный Н. с. у многих больных практически невозможно.

По существу, Н. с. является и климактерическая кардиопатия, при которой гормональный дисбаланс оказывает прежде всего невротизирующее влияние.

Клиника. Наиболее частый симптом Н. с. — длительные боли в области верхушки сердца, обычно без иррадиации, не связанные с физической нагрузкой и не устраняемые коронарорасширяющими средствами. Боли часто характеризуются больными эмоционально и вычурно («огненные» и т. п.). Истинной одышки (в частности, учащения дыхательных движений после нагрузки) не бывает, но характерны ощущение нехватки воздуха в покое и (особенно) периодическая потребность делать глубокие вдохи.

При преобладании ваготонии развиваются брадикардия, экстрасистолия с ощущением перебоев в покое или в положении лежа, дыхательная аритмия, низкое артериальное давление, приглушение тонов сердца, особенно I. При симпатикотонии больных беспокоят учащенные и усиленные сердцебиения; отмечаются экстрасистолия при нагрузках или после подъема с постели, реже — параксизмальная тахикардия, периодические повышения артериального давления, усиленный верхушечный толчок, громкие тоны сердца, нередко функциональные (скоростные) систолические шумы над аортой или легочной артерией. Для диагноза и дифференциального диагноза основное значение имеют изучение личности больного и сочетание яркой субъективной кардиальной симптоматики с отсутствием явных органических изменений сердца, в том числе и рентгенологических признаков сердечной патологии. На ЭКГ могут регистрироваться экстрасистолы, высокие зубцы Т и Р при симпатикотонии, небольшое замедление предсердно-желудочковой проводимости при ваготонии, но нередко вообще никаких изменений не отмечается. Лабораторные признаки воспалительного процесса отсутствуют. Во многих случаях, особенно в немолодом возрасте, диагноз невроза ставится только после целенаправленного исключения других заболеваний, прежде всего ишемической болезни сердца и аллергического миокардита.

Для **дифференциального диагноза** органических и функциональных изменений миокарда, по данным ЭКГ (низкие и особенно отрицательные зубцы Т), весьма ценна проба с применением β-адреноблокаторов: ЭКГ снимается непосредственно перед приемом индерала (обзидана) и через 1 ч после приема 40 мг этого препарата. В случае органических изменений сердца зубцы Т не меняются, а при функциональных — заметно повышаются.

Нужно признать, что подчеркивание чисто функциональной сущности неврозов сердца в известном смысле условно. В редких случаях значительные изменения тонуса вегетативной нервной системы могут приводить к явной миокардиодистрофии (см.). В этом отношении особенно существенна гиперсимпатикотония, вызывающая иногда развитие так называемого гиперкинетического синдрома: тахикардия, увеличение минутного объема крови и связанная с этими явлениями артериальная гипертония (преимущественно систолическая). В подобных случаях изменения сердечной мышцы могут быть очевидными и довольно стойкими. В частности, на ЭКГ у отдельных больных регистрируются низкие и даже отрицательные зубцы Т и снижение интервалов S — Т, что вызывает мысль об ишемической болезни сердца. Объяснение этих изменений не представляет труда, поскольку хорошо известно, что медиаторы симпатической нервной системы в эксперименте вызывают не только дистрофические, но и некробиотические процессы в миокарде (неточно обозначаемые термином «адреналиновый миокардит»).

Течение Н. с. часто отличается упорством и склонностью к рецидивам.

Прогноз (относительно выздоровления) зависит от особенностей психики больного и в ряде случаев определяется основным заболеванием (психастения и т. п.).

Лечение. Н. с. кортикального генеза должно быть прежде всего направлено на нормализацию функций ЦНС. По-видимому, следует гораздо чаще, чем принято обычно, прибегать в таких случаях к помощи психиатров. Некоторым больным очень полезно провести психотерапию (разъяснение безопасности болезни). Важно устранение травмирующих нервную систему факторов, урегулирование режима (достаточный сон, физкультура, прогулки). Среди лекарств несомненное значение имеют такие мягкие седативные средства, как препараты валерианы, пустырника и особенно боярышника, который одновременно уменьшает также экстра-

систолию. При сопутствующей ваготонии, в том числе при экстрасистолах покоя, показан прием белладонны или других препаратов атропина (беллоид и т. п.). У больных с преобладанием симпатикотонии (тахикардия, экстрасистолы напряжения, склонность артериального давления к повышению), особенно в сочетании с описанными выше диэнцефальными кризами, эффективно назначение малых доз β-адреноблокаторов (обзидан, анаприлин по 10—20 мг 2—3 раза в сутки), реже резерпина в суточной дозе 0,3—0,5 мг.

НЕЙРОПАТИЧЕСКАЯ АРТРОПАТИЯ («суставы Шарко») — хроническое прогрессирующее поражение суставов в связи с нарушением их чувствительной иннервации. Данное заболевание всегда является «второй болезнью» и не может быть диагностировано без установления первичной неврологической патологии. В основе Н. а. лежит не расстройство трофической функции, как полагали ранее, а утрата глубокой проприоцептивной чувствительности суставных структур, что приводит к их повышенной травматизации и нестабильности суставов. Наиболее частой причиной ее оказывается спинная сухотка, затем следует диабетическая нейропатия, сирингомиелия, врожденная нечувствительность к боли, травмы спинного мозга, параплегия, миелопатия при пернициозной анемии, глубокие поражения периферических нервов (в том числе наследственные). При спинной сухотке обычно поражаются крупные суставы ног и позвонки, при диабетической нейропатии — суставы предплюсны и плюсны, при сирингомиелии — плечевой и локтевой суставы, а также шейные позвонки.

Н. а. чаще всего возникает у мужчин старше 40 лет. Больной отмечает постепенное увеличение объема и «разболтанность» одного сустава (или двух симметричных). Боль при этом небольшая, не соответствующая выраженным внешним изменениям, или полностью отсутствует. Поэтому пациент может длительное время свободно пользоваться суставом и долго не обращается к врачу. Первыми симптомами, свидетельствующими о тяжелой патологии, бывают нередко возникающие внутрисуставные или околосуставные переломы.

При объективном исследовании одними из первых симптомов бывают гипермобильность и нестабильность сустава. Сустав увеличен в объеме, может быть теплым и умеренно болезненным при пальпации. Характерно наличие синовиального выпота (иногда в очень значительном количестве), который сохраняется в течение ряда недель или месяцев. Характер выпота умеренно воспалительный, иногда с примесью крови. На поздних стадиях сустав резко увеличен и деформирован, нестабильность его очень значительная. Характерен грубый хруст при движениях. Рентгенологическая картина на первых стадиях может быть нормальной. В последующем обнаруживаются причудливые комбинации деструктивных и гипертрофических изменений. Сюда относятся разрушение суставного хряща, фрагментация и рассасывание субхондральной кости, патологические переломы, гигантские костные разрастания, иногда почти заполняющие полость сустава. Для поражений позвоночника характерны сужение межпозвонковых дисков, деструкция и сплющивание позвонков, огромные остеофиты.

Лечение, помимо терапии основной болезни, включает иммобилизацию пораженных суставов, их разгрузку за счет применения корсета, костылей. Артродез оказывается малоэффективным в связи с частым присоединением вторичной инфекции и плохим срастанием костей.

НЕСТЕРОИДНЫЕ ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ПРЕПАРАТЫ — антивоспалительные лекарственные препараты, не обладающие гормональной активностью кортикостероидов. С клинической точки зрения им свойствен ряд общих черт:

1. Неспецифичность противовоспалительного действия, т. е. тормозящее влияние на любой воспалительный процесс независимо от его этиологических и нозологических особенностей.

2. Сочетание противовоспалительных, болеутоляющих и жаропонижающих свойств.

3. Относительно хорошая переносимость, что связано, по-видимому, с быстрым выведением из организма.

4. Тормозящее влияние на агрегацию тромбоцитов.

5. Связывание с альбумином сыворотки, причем между различными препаратами существует конкуренция за пункты связывания. Это обстоятельство имеет существенное значение, поскольку несвязанные лекарства быстро выводятся из организма и тем самым не оказывают должного действия.

Группа Н. п. п. включает салицилаты (см.), пиразолоновые препараты (см.), производные ряда органических кислот: индолуксусной (индометацин, сулиндак), фенилуксусной (вольтарен), пропионовой (бруфен, напроксен), антраниловой (мефенаминовая кислота, понстан, опирин) и многие другие, рассматриваемые в соответствующих разделах справочника. Обращает внимание совершенно различная химическая структура всех указанных средств, дающая основание полагать, что их одинаковый конечный (противовоспалительный) эффект опосредуется влиянием на различные патогенетические звенья воспаления.

По современным представлениям, существует ряд узловых систем, воздействие на которые способно приводить к торможению воспаления. В соответствии с этим выделяется несколько наиболее важных механизмов антивоспалительного действия, которые признаются общими для разных групп препаратов:

1. Уменьшение проницаемости капилляров, наиболее отчетливо ограничивающее экссудативные проявления воспалительного процесса.

2. Стабилизация лизосомных мембран, препятствующая выходу в клетку и за ее пределы лизосомных гидролаз, способных оказывать (в достаточных концентрациях) повреждающее воздействие на любые тканевые компоненты.

3. Торможение выработки макроэргических соединений (прежде всего АТФ) в процессах окислительного и гликолитического фосфорилирования. Поскольку воспаление слагается из ряда эндоэргических реакций, оно весьма чувствительно к недостатку энергии. В связи с этим уменьшение выработки АТФ способно приводить к некоторому угнетению воспалительного процесса.

4. Торможение синтеза или инактивация медиаторов воспаления. К последним в широком смысле этого понятия можно отнести простагландины, гистамин, серотонин, брадикинин, продукты иммунных реакций, лизосомные и активированные сывороточные ферментные системы (особенно протеолитические), т. е. различные по происхождению, химической и биологической сущности неспецифические эндогенные «повреждающие факторы», проявляющие свой эффект вторично по отношению к действию первичных причинных факторов воспаления. Одни и те же медиаторы воспаления могут активироваться или синтезироваться в увеличенном количестве независимо от природы первичных факторов (химической, физической, иммунологической и т. д.).

5. Модификация субстрата воспаления, т. е. некоторое изменение молекулярной конфигурации тканевых компонентов, препятствующее вступлению их в реакцию с повреждающими факторами.

6. Цитостатическое действие, приводящее к торможению пролиферативной фазы воспаления и к уменьшению поствоспалительного склероти-

ческого процесса, поскольку коллаген — основной белок склеротических тканей — имеет клеточное (фибробластическое) происхождение.

После введения в лечебную практику кортизона высказывалось мнение, что эффект нестероидных противовоспалительных средств связан со стимуляцией ими секреции эндогенных гликокортикоидов. Конкретные исследования, однако, не подтвердили эту точку зрения.

Все рассмотренные механизмы являются в принципе неспецифическими, и поэтому соответствующая направленность лекарственных препаратов способна вызывать противовоспалительный эффект независимо от природы воспаления. Многим Н. п. п. свойственны общие механизмы лечебного действия (салицилаты и индометацин уменьшают проницаемость капилляров; салицилаты, индометацин и пиразолоновые производные тормозят синтез АТФ; почти все угнетают продукцию простагландинов и т. д.).

Сочетание антивоспалительных, болеутоляющих и жаропонижающих свойств практически у всех нестероидных противовоспалительных средств нельзя считать случайным. Установлено, что ряд медиаторов воспаления (брадикинин, простагландины) вызывает также ощущение боли и лихорадку. Поэтому, угнетающе влияя на эти медиаторы, рассматриваемые антивоспалительные средства оказывают анальгетический и жаропонижающий эффект. Возможно, что некоторую роль играет также блокада данными средствами периферических болевых рецепторов. В то же время влиянию на нервные центры терморегуляции и болевого восприятия, вопреки прежним взглядам, не придается большого значения. Однако, несмотря на возможную связь этих эффектов, необходимо иметь в виду, что даже в случае их действительного сочетания они могут резко отличаться по степени выраженности. Клинически очень важно дифференцировать болеутоляющее и собственно противовоспалительное действие лекарств. У ряда больных с воспалительными заболеваниями болевой синдром может быть самым ярким клиническим проявлением. Поэтому любое уменьшение боли иногда рассматривается как проявление противовоспалительного влияния, хотя в принципе такой подход неправилен (морфин в подобных случаях также уменьшил бы боль, не обладая антивоспалительными свойствами).

Н. п. п. не обладают доказанным непосредственным влиянием на иммунную систему. Однако у некоторых больных они проявляют, по-видимому, некоторое «вторичное» иммунодепрессивное действие, поскольку снижение капиллярной проницаемости в части случаев способно несколько затруднять контакт иммунокомпетентных клеток с антигеном, а антител — с субстратом; стабилизация лизосомных мембран в макрофагах ограничивает расщепление плохо растворимых антигенов, необходимое для развития последующих этапов иммунной реакции.

ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СУСТАВОВ, СУХОЖИЛИЙ, ФАСЦИЙ И АПОНЕВРОЗОВ. ***Опухолеподобные заболевания синовиальных структур.*** *Пигментный вилло-нодулярный синовит* — заболевание неясной этиологии, характеризуется диффузным или узловатым разрастанием синовиальной оболочки с наличием ворсинчатых выростов красновато-бурого цвета из-за отложения липидов. Микроскопически в области очага поражения отмечается скопление разнообразных клеток: фибробластов, лимфоидных, макрофагов, гистиоцитов, а также многоядерных и ксантомных. Преимущественная локализация — коленный сустав, реже развивается в тазобедренном, локтевом, лучезапястном и голеностопном суставе, а также в слизистых сумках и сухожильных влагалищах. Чаще возникает у мужчин в возрасте 20—40 лет. В случае локализации патологического процесса в полости сустава отмечаются медленно нарастающие признаки артрита: дис-

Клиническая характеристика и лечение
[по W. Katz,

Опухоль	Возраст	Ткань	Локализация	
Остеохондроматоз	30—50 лет	Хрящ; ткань, расположенная в синовиальной оболочке	Коленный, локтевой, голеностопный, тазобедренный, плечевой суставы	
Гемангиома	Молодые люди	Синовиальная оболочка и сухожильные влагалища	Коленный сустав	
Остеохондрома	Дети	Кости в месте прикрепления сухожилий	Область коленного, голеностопного, тазобедренного, плечевого, локтевого суставов	
Хондрома	10—50 лет	Кость	Фаланги пальцев, кистей и стоп	
Доброкачественная гигантоклеточная опухоль	Молодые люди	Эпифизы костей	Нижняя часть бедренной, лучевой, кости; верхняя — большеберцовой кости	
Остеоидная остеома	Молодые люди	Кость	Бедренная, большеберцовая, позвонки	
Синовиома	Молодые люди	Синовиальная оболочка	Коленный и другие суставы обычно нижних конечностей	
Хондросаркома	14—21 год	Хрящ	Коленный, плечевой суставы, таз (вблизи прикрепления мышц)	

ТАБЛИЦА 5

опухолей суставов и околосуставных тканей
1979]

Клинические проявления	Рентгенология	Лечение	Течение
Тупая боль, скованность, защелкивание сустава, пальпируемые узелки	Множественные круглые тени в случае обызвествления. Диагноз устанавливается при артрографии	Синовэктомия	Доброкачественное
Боль, припухлость, защелкивание сустава. Увеличение длины голени	Кальцифицированные флеболиты. Диагноз устанавливается при артериографии	Удаление опухоли	То же
Боль, болезненность при пальпации, припухлость в месте расположения соответствующей околосуставной сумки	Выпячивание трабекулярной кости в области метафиза	Удаление опухоли	То же
Обычно бессимптомно, иногда увеличение фаланг	Маленькая, прозрачная, хорошо отграниченная область	Удаление и выскабливание опухоли	То же
Резкая постоянная боль, усиливающаяся при движениях и ночью. Расширение конца кости	Большая округлая рентгенонегативная зона с множественными перегородками («мыльный пузырь»). Периостальной реакции нет	Удаление и выскабливание опухоли	То же
Постоянная сильная боль, усиливающаяся при движениях и особенно ночью	Центральный дефект кости	Удаление опухоли	То же
Прогрессирующая боль, припухлость и болезненность около сустава	Округлая тень иногда с кальцинатами. Кистозные изменения окружающей кости	Радикальное удаление опухоли или ампутация конечности и облучение	Злокачественное
Прогрессирующая выраженная боль, усиливающаяся ночью, сгибательные контрактуры, плотная припухлость около сустава	Куполообразная тень, испещренная кальцификатами	Радикальная ампутация	Весьма злокачественное

Опухоль	Возраст	Ткань	Локализация	
Остеосаркома	В любом возрасте, особенно у молодых людей	Кость	Нижняя часть бедра, верхняя часть большеберцовой кости	

комфорт, боль, скованность, припухлость, а также хруст при движениях. Синовиальная жидкость имеет кровянистый характер. При рентгенологическом исследовании на ранней стадии патологические изменения могут отсутствовать, позже отмечаются эрозии и множественные кисты в субхондральных отделах кости. Диагноз устанавливается при артроскопии. Лечение хирургическое.

Опухоли несиновиальных структур сухожилий, фасций и апоневрозов. *Гистиоцитома* — доброкачественная опухоль в виде одного или реже множественных узелков различных размеров, располагающихся в коже или в фасции главным образом нижних конечностей. Рост узелков происходит медленно, иногда он прекращается. Разнообразие микроскопического строения опухоли, связанное с клеточным разнообразием ее источников, частое накопление в элементах опухоли липидов и гемосидерина привели к обилию синонимов этого заболевания: ангиофиброма, ангиофиброксантома, сидероксантома и др.

Эпителиоидная саркома — проявляется в виде плотных малоболезненных узелков величиной до нескольких сантиметров в диаметре, склонных к изъязвлению. Опухоль имеет тенденцию распространяться вдоль фасций и сухожилий. Преимущественная локализация — на конечностях (ладонная поверхность пальцев, разгибательная поверхность предплечий, передняя поверхность голени). Название «эпителиоидная» происходит из-за внешнего сходства элементов опухоли с клетками плоского эпителия. Лечение — оперативное.

Краткая характеристика других относительно часто встречающихся опухолей суставов и околосуставных тканей представлена в табл. 5.

ОСТЕОАРТРОЗ (АРТРОЗ) ДЕФОРМИРУЮЩИЙ относится к заболеваниям суставов, в основе которых лежит первичная дегенерация и деструкция суставного хряща с последующей пролиферацией подлежащей костной ткани; воспалительные изменения синовиальной оболочки (синовит) непостоянны и носят вторичный характер.

Социальное значение заболевания определяется не только значительным распространением (при популяционных исследованиях О. д. обнаружен у 10—12 % обследованных), но и тем, что оно является одной из частых причин временной утраты трудоспособности.

Заболевание встречается преимущественно у женщин 40—60 лет.

Этиология и патогенез О. д. окончательно не изучены. По современным представлениям, при возрастной дегенерации хряща происходят деполимеризация и убыль компонентов протеогликанов (в первую очередь хондроитинсульфата), что изменяет гидродинамические свойства хряща и уменьшает скорость диффузии питательных веществ в нем. В результате основное вещество хряща перерождается, местами исчезает, замещается соединительной тканью. Одновременно наблюдаются гибель части

Продолжение табл. 5

	Клинические проявления	Рентгенология	Лечение	Течение
	Боль, усиливающаяся ночью, значительная припухлость, хромота. Тонкая глянцевая кожа над опухолью	Увеличенная плотность или остеолиз. Вздутие периоста.	Радикальная ампутация и облучение	Злокачественное

хондроцитов и пролиферация оставшихся клеток. В результате хрящ теряет упругость и эластичность, становится сухим, шероховатым, мутным. Далее происходят его разволокнение, растрескивание и изъязвление с обнажением подлежащей кости. Эти изменения наблюдаются в зоне наибольшей нагрузки — в середине суставной поверхности. По данным патологоанатомических исследований, подобные дегенеративные изменения хряща встречаются у 95 % людей старше 40 лет и у всех — старше 60 лет Однако, развиваясь медленно, эти изменения обычно не проявляются клинически.

При О. д. происходит подобная же, но только более ранняя и более быстрая дегенерация хряща, сопровождающаяся изменениями окружающих тканей. В первую очередь это касается суставных поверхностей костей, в которых развивается субхондральный остеосклероз. В ранней стадии в области участков остеосклероза наблюдается артериальная и венозная гиперемия, в более поздней стадии — участки ишемии и некроза с образованием кист. Некоторые кисты могут вскрываться внутрь суставной полости.

По периферии суставных поверхностей, которая лучше васкуляризирована, происходит компенсаторное разрастание кости с последующим образованием остеофитов. Фиброзно-склеротические изменения синовиальной оболочки и капсулы при О. д. развиваются на более поздней стадии и носят вторичный реактивный характер. Деформация сустава обусловлена прежде всего изменениями конфигурации суставных поверхностей и множественными остеофитами. Иногда может наблюдаться гипертрофия ворсин синовиальной оболочки, отрыв которых ведет к появлению «суставных мышей».

Вследствие раздражения синовиальной оболочки внутрисуставным детритом (кусочками некротизированного хряща) периодически возникает вторичный реактивный синовит — клиническое проявление артроза. Капсула сустава утолщается, сморщивается, местами обызвествляется.

Дегенерация суставного хряща при О. д. развивается вследствие несоответствия между нагрузкой, падающей на его суставную поверхность, и возможностью хряща сопротивляться этой нагрузке. Это несоответствие может быть вызвано или чрезмерной механической и функциональной перегрузкой здорового хряща (например, при тяжелой физической работе, спортивной или профессиональной микротравматизации хряща), или вследствие снижения резистентности хряща к обычной, физиологической нагрузке (травма хряща, изменение субхондральной кости, артриты, врожденные нарушения статики, метаболические, эндокринные, нервные нарушения, слабость мышц и связок, наследственный фактор). О. д., возникающие в результате первой группы причин, называют первичными, в результате второй группы — вторичными.

Таким образом, дегенерация суставного хряща при О. д. может быть обусловлена несколькими, иногда одновременно действующими, причинами и механизмами. Для прогрессирования О. д. большое значение имеют рецидивы реактивного синовита, который постепенно приводит к фиброзу синовиальной оболочки и капсулы, нарушению свойств синовиальной жидкости и дальнейшему ухудшению питания хряща, а следовательно, и к прогрессированию дегенеративного процесса.

Вторичную дегенерацию суставного хряща может вызвать ряд местных причин, нарушающих конгруэнтность (т. е. совпадение) суставных поверхностей или смещающих ось сустава. В таких случаях нагрузка не распределяется равномерно по суставной поверхности, а концентрируется на небольшом участке, где и развивается дегенерация хряща. Причинами вторичного О. д. могут быть врожденные статические нарушения — искривления позвоночника, genu varum и valgum, плоскостопие.

Воспалительный процесс в суставе (острый и хронический артрит) ведет к разрушению хряща и вторичному артрозу, так же как и внутрисуставные переломы, и грубая травма сустава. К вторичному и притом тяжелому артрозу ведут врожденная дисплазия бедра и асептические остеонекрозы.

Клиника. Начало болезни незаметное. Поражаются главным образом наиболее нагруженные суставы позвоночника и крупные суставы нижних конечностей (коленный и тазобедренный), а также дистальные межфаланговые суставы рук.

Боль возникает главным образом при нагрузке на больной сустав и обычно отсутствует в покое. Боль тупая, наиболее интенсивная по вечерам после дневной нагрузки. Постепенно пораженный сустав деформируется, при этом характерная дефигурация обусловливается костными разрастаниями, утолщением и сморщиванием капсулы сустава. Лишь при вторичном синовите, который не бывает таким интенсивным, как при артритах, могут появиться небольшая припухлость, болезненность при пальпации и незначительное повышение местной кожной температуры. Движения в суставе обычно не очень болезненны и мало ограничены, даже при выраженной его деформации (за исключением коксартроза), что служит отличительным признаком от артрита.

В анализах крови при О. д. обычно не отмечается патологических сдвигов, и лишь при наличии реактивного синовита может быть небольшое увеличение СОЭ — до 20—25 мм/ч.

Рентгенографическое исследование пораженного сустава выявляет сужение суставной щели вследствие разрушения хряща, подхрящевой остеосклероз, деформацию суставных поверхностей, остеофиты, кистовидные просветления в эпифизах.

Биопсированная синовиальная оболочка имеет характерный вид: покровные клетки расположены в один ряд, ворсины чаще атрофичны, сосудов мало, наблюдаются значительные поля фиброза или жирового перерождения. Исследование синовиальной жидкости показывает, что при артрозах имеются хороший муциновый сгусток, нормальный или слегка увеличенный цитоз, сравнительно небольшое количество нейтрофилов.

Течение О. д. длительное, хроническое, с медленным нарастанием симптомов, чаще без резко выраженных обострений. Постепенно образуются выраженная деформация суставов, увеличение их в объеме, иногда подвывихи вследствие разрастания фиброзной капсулы, синовиальной оболочки и смещения связок. Несмотря на это, ограничение подвижности сустава долгое время остается небольшим (кроме коксартроза), и лишь при многолетнем течении оно может быть значительным. В некоторых случаях причиной ограничения движений являются значительные остео-

фиты, механически препятствующие, например, полному разгибанию сустава. Под влиянием общего переутомления, перегрузки сустава, токсических и инфекционных воздействий, переохлаждения может возникать реактивный синовит, проявляющийся некоторым усилением болей и небольшой припухлостью сустава. При выраженном артрозе возможен периодически возникающий симптом «блокады» сустава: внезапная резкая боль и полная невозможность движения в суставе, вызванные ущемлением «суставной мыши» между суставными поверхностями. Через несколько минут все эти явления могут бесследно исчезнуть.

При вторичном коксартрозе, когда грубо нарушается конгруэнтность суставных поверхностей (например, при дисплазии тазобедренного сустава), течение болезни более быстрое и тяжелое.

Прогноз. Первичный О. д. редко приводит к полной потере трудоспособности, хотя при наличии реактивного синовита больные становятся временно нетрудоспособными, а иногда вынуждены сменить профессию. Лишь при локализации процесса в тазобедренном суставе (особенно при вторичном коксартрозе) вследствие быстро прогрессирующего ограничения движений больной становится инвалидом.

Диагноз О. д. устанавливают на основании анамнеза (профессия, неблагоприятные условия труда, наличие в прошлом травмы сустава, артрита), характера болей (при нагрузке), симптома «блокады сустава», деформации сустава за счет изменений костного скелета при отсутствии или слабой выраженности участия мягких периартикулярных тканей, наличия вторичных амиотрофий, отсутствия изменений крови, по характерным рентгенологическим данным.

Дифференциальный диагноз проводят с артритами различного происхождения. Труднее отличить О. д. с реактивным синовитом от ревматоидного артрита с небольшой степенью активности и вторичным артрозом на рентгенограмме, так как при этом в обоих случаях могут наблюдаться постоянные боли, небольшая припухлость сустава, увеличение СОЭ до 20—25 мм/ч. Правильный диагноз может быть установлен при помощи рентгенографии сустава (наличие остеосклероза суставных поверхностей при О. д., нечеткость и узурация их при ревматоидном артрите), исследования синовиальной жидкости (хороший муциновый сгусток, малый цитоз при О. д.) и пункционной биопсии сустава с морфологическим исследованием синовиальной оболочки (фиброз оболочки, незначительная клеточная инфильтрация или ее отсутствие).

Основные клинические формы. Коксартроз — наиболее тяжелая форма О. д. У 60 % больных коксартроз развивается вторично — на почве врожденной дисплазии тазобедренного сустава, предшествующего артрита и т. д. (обычно у лиц до 40 лет). Первичный коксартроз возникает у больных чаще в возрасте 40—60 лет, чаще всего у женщин в климактерический период.

Клиническая картина — боли при движении в бедре, ягодице, паху, иногда только в колене. Боли вначале интермиттирующие, затем постоянные при нагрузке (опоре на ногу). Постепенно нарастает ограничение движений, причем раньше страдает внутренняя, а затем наружная ротация и отведение ноги; сгибание нарушается в более поздней стадии болезни. Изменяется походка: появляется хромота в связи с укорочением конечности. При двустороннем поражении для больных характерна «утиная походка». Наблюдается атрофия мышц бедра и ягодицы, при пальпации — локальная болезненность, главным образом в области головки бедра. Припухлости в области сустава не отмечается.

Рентгенография сустава в ранней стадии болезни обнаруживает точечное отложение солей кальция у наружного края вертлужной впадины и заострение краев ямки головки в области прикрепления круглой

связки. В дальнейшем возникают остеосклероз суставной поверхности вертлужной впадины и локальное сужение суставной щели тазобедренного сустава в ее верхней, нижней или центральной частях, кистовидные просветления в костях сустава. Впоследствии наступает резкое сужение всей суставной щели, вокруг головки и краев вертлужной впадины образуются остеофиты, развиваются грибовидная деформация головки, укорочение шейки (coxa vara) и подвывих головки бедра кнаружи. При вторичном коксартрозе на почве дисплазии бедра все эти явления развиваются значительно быстрее и могут закончиться полным вывихом бедра.

Течение коксартроза (особенно вторичного) более прогрессирующее, чем при других локализациях болезни; в течение нескольких лет возможна полная инвалидизация больного, особенно при двустороннем поражении.

В ранней стадии коксартроз иногда бывает трудно отличить от артрита тазобедренного сустава (коксита). В таких случаях следует принимать во внимание следующие дифференциально-диагностические признаки: наличие болей при движении больше к вечеру, нарушение ротации и отведения ноги (тогда как при коксите нарушается прежде всего сгибание), отсутствие воспалительных реакций, признаки артроза на рентгенограмме.

Коксартроз следует также дифференцировать с периартритом тазобедренного сустава, при котором наблюдаются боли в области тазобедренного сустава при движении. Однако при этом заболевании наблюдается быстрое (иногда острое) развитие болевого синдрома с локализацией в паховой складке или в области большого вертела. Здесь же при пальпации обнаруживаются болевые точки. Все активные движения в суставе ограничены и болезненны. Пассивные же движения свободны и безболезненны.

Обычно все эти явления стихают через несколько дней, но иногда могут длиться месяцами. На рентгенограмме в мягких тканях вне сустава обнаруживаются кальцификаты, признаки обызвествления сухожилий мышц, прикрепляющихся к большому вертелу, а также небольшая периостальная реакция последнего.

Гонартроз протекает более легко и редко приводит к инвалидности. Он также чаще бывает вторичным, связанным с травмой коленного сустава, нарушением статики (genu varum и genu valgum и т. д.). Первичный гонартроз (в большинстве случаев) развивается у женщин в климактерическом периоде.

Клиника. Постепенное появление болей при движении (главным образом при спуске по лестнице), локализующихся в передней или медиальной части сустава; ограничение разгибания и, позже, сгибания в колене,. хруст при движениях; небольшая местная болезненность при пальпации, главным образом в медиальной части сустава по ходу суставной щели; деформация сустава за счет костных изменений без участия мягких тканей. Периодически возникает реактивный синовит. В таких случаях боли при движениях усиливаются, иногда появляются и в покое, отмечаются небольшая припухлость в области сустава, болезненность его при пальпации, повышение местной кожной температуры, небольшое увеличение СОЭ. В редких случаях гонартроза наблюдается симптом «блокады» сустава.

Диагноз гонартроза обычно не представляет трудностей. Лишь в период реактивного синовита его следует дифференцировать с артритом коленного сустава.

Гебердeновские узелки [Heberden, 1802] — артроз дистальных межфаланговых суставов рук — третья характерная локализация О. д.— встречается главным образом у женщин в климактерическом периоде.

Клиника. Плотные, обычно симметричные узловатые утолщения в области дистальных межфаланговых суставов, иногда болезненные при пальпации, ограничение подвижности этих суставов. При значительной деформации может развиваться искривление дистальных фаланг. Часто возникают явления реактивного синовита (болезненность, припухлость и гиперемия) суставов.

Дегенеративные изменения суставов позвоночника включают соответствующую патологию как фиброзно-хрящевых межпозвонковых дисков (спондилез или остеохондроз), так и синовиальных межпозвонковых суставов (спондилоартроз). Чаще всего эти изменения сосуществуют, обобщенно обозначаясь не вполне строгим термином «спондилез». Характерными анатомическими признаками, устанавливаемыми также на рентгенограммах, являются сужение межпозвонковых пространств, образование костных «шпор» (остеофитов) и склеротические изменения тел позвонков.

Клиническими симптомами обычно бывают боли и скованность в различных отделах позвоночника, а также болевой синдром по типу вторичного радикулита. Часто обнаруживается спазм паравертебральных мышц. Боли, как правило, вызваны давлением остеофитов на нервные волокна в межпозвоночных отверстиях и на связочный аппарат позвоночника. Кроме того, дегенеративные изменения межпозвоночных дисков могут привести к образованию г р ы ж и м е ж п о з в о н о ч н о г о д и с к а (см.), а сопутствующее сужение межпозвоночных пространств — к подвывихам межпозвоночных суставов. Сдавление нервных корешков в части случаев вызывает не только радикулярные боли, но также парестезии, ослабление рефлексов и двигательные нарушения. Эти проявления могут относиться к любому отделу позвоночника, но особенно выражены при преимущественном поражении шейного отдела, где диаметр межпозвоночных отверстий и спинномозгового канала наиболее узок. Особенно тяжелая неврологическая патология встречается в тех редких случаях, когда большие задние остеофиты шейных позвонков сдавливают непосредственно спинной мозг. Сдавление позвоночных артерий способно нарушить нормальное кровоснабжение головного мозга, что сопровождается дурнотой, головокружением, головными болями и некоторыми расстройствами зрения (нечеткость, диплопия, сужение полей зрения, скотомы).

Иногда встречаются нистагм и атаксия. Характерной чертой отмеченных неврологических проявлений является их периодичность, приступообразность, связанная в ряде случаев с резкими движениями шеи или с ее определенным положением (при этом усиливается сдавление позвоночных артерий остеофитами).

Весьма часто отсутствие параллелизма между выраженностью клинической и рентгенологической картины спондилеза.

Лечение О. д. направлено на разгрузку пораженных суставов, улучшение метаболизма и кровообращения в суставных тканях, уменьшение явлений реактивного синовита.

Больным не рекомендуется длительное стояние на ногах, длительная ходьба, ношение тяжестей, увеличение массы тела. При выраженных деформациях и частых рецидивах синовита в суставах ног — ходьба с опорой (палка, костыль).

С целью улучшения общего и местного метаболизма применяются биологические стимуляторы: алоэ, стекловидное тело и особенно румалон. Все эти средства вводятся внутримышечно по 25 инъекций на курс лечения (по 1 мл ежедневно). Курсы лечения биостимуляторами рекомендуется повторять 2 раза в год (1 раз румалон и 1 раз стекловидное тело или алоэ). В результате у 70 % больных урежаются рецидивы

синовита, замедляется прогрессирование болезни. Биостимуляторы особенно показаны в ранней стадии артроза.

При наличии аллергии и опухолей применение этих средств противопоказано.

Целесообразно также периодическое применение средств, улучшающих общее и местное кровообращение,— но-шпа, никошпан. При наличии спазма близлежащих мышц показано применение миорелаксантов (скутамил С). При часто рецидивирующем синовите с целью воздействия на местные иммунные реакции применяют хинолиновые препараты (делагил, плаквенил).

При выраженных болях показано применение индометацина (по 25 мг 2—3 раза в день), бруфена (800—1200 мг в день) или вольтарена (по 25—50 мг 3 раза в день).

Применяются также местные средства патогенетической терапии первичного О. д.— трасилол и артепарон. Трасилол ингибирует протеиназы — ферменты, которые, по современным представлениям, в первую очередь ответственны за дегенеративные изменения суставного хряща. Препарат вводят в полость сустава больным с реактивным синовитом в дозе 25 000 ЕД 1 раз в неделю. Обычно достаточно 3 инъекций, чтобы синовит уменьшился или исчез. Артепарон — препарат, состоящий из смеси сульфатированных кислых мукополисахаридов (гликозаминогликанов). Благодаря биохимическому сродству с суставным хрящом, артепарон легко проникает в него, подавляя ферментативные процессы и прерывая расщепление мукополисахаридов хряща. Вследствие этого дальнейшее развитие дегенеративного процесса в хряще задерживается. Артепарон вводят внутрисуставно по 1 ампуле (50 мг): первые 2 инъекции через 2—3 дня, затем с интервалом в 1, 2, 4, 6, 8 и 12 нед; в последующем — 1—2 раза в год.

При реактивном синовите с успехом применяют внутрисуставные инъекции гидрокортизона (100—125 мг в коленные суставы, 25 мг в мелкие суставы кистей) и особенно кеналога (соответственно по 20—40 и 4—10 мг). Уже через несколько часов после инъекции уменьшаются боли и воспаление. После 1—2 инъекций синовит обычно исчезает.

Больным О. д. показаны физиотерапия и лечение на курортах (Пятигорск, Евпатория, Саки, Сочи, Серноводск, Кемери, Одесса).

При значительных деформациях с ограничением функции сустава (особенно при коксартрозе) эффективно лишь хирургическое лечение. При вторичном О. д. с быстрым развитием функциональной недостаточности больным необходимо проводить хирургическое лечение как можно раньше.

ОСТЕОАРТРОПАТИЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ — синдром, заключающийся в сочетании утолщенных пальцев (особенно концевых фаланг), периостита длинных костей, рецидивирующего нетяжелого синовита и вегетативных расстройств (потливость, чередование бледности и покраснения кожи). Патологические изменения развиваются в дистальных отделах костей пястья, плюсны, голени и предплечья, распространяясь позже на остальную кость. Ранними морфологическими изменениями являются круглоклеточная инфильтрация и отек надкостницы, синовиальной мембраны, суставной капсулы и периартикулярных мягких тканей. Надкостница приподнимается, под ней развивается новообразованная костная ткань. Клинические проявления на ранних стадиях могут выражаться только в утолщении концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» с ногтями в форме «часовых стекол». Иногда отмечаются ощущение жжения в кончиках пальцев, потливость и гипертермия кожи ладоней. Часты боли в суставах и костях, сопровождающиеся

болезненностью длинных костей при пальпации. Эти боли колеблются от слабых до очень значительных, нарушающих движения. Синовиты с заметной припухлостью, гиперемией и гипертермией кожи локализуются чаще в лучезапястных, локтевых, пястно-фаланговых, коленных и голеностопных суставах; при этом могут развиться фиброзные контрактуры. У отдельных больных возникает гинекомастия.

СОЭ, как правило, увеличена, ревматоидный фактор не обнаруживается. Синовиальная жидкость обычно «невоспалительная»: прозрачная, с высокой вязкостью, цитоз не более $2 \cdot 10^9$/л, нейтрофилов менее 50 %. Важны рентгенологические данные, обнаруживающие субпериостальное образование костной ткани в дистальных отделах диафизов, особенно в костях предплечья и голени, менее часто — в фалангах. Поражения обычно симметричные. О. г. в большинстве случаев осложняет другие заболевания, особенно опухолевые и нагноительные процессы легких и плевры (рак, абсцесс, эмпиема, туберкулез, лимфогранулематоз и др.). Среди других причин нужно иметь в виду врожденные пороки сердца с цианозом, бактериальный эндокардит, первичный билиарный цирроз, разнообразные заболевания желудочно-кишечного тракта с преобладанием синдрома диареи: дизентерия, язвенный колит, туберкулез кишечника, спру, множественный полипоз, рак толстой кишки и печени. Патогенез О. г. не ясен. Определенное значение придается вагусным рефлексам и продукции гипотетических токсинов, в том числе с остеобластстимулирующими свойствами.

Существует также редкая врожденная форма О. г.— ***пахидермопериостоз*** (П.), встречающийся почти исключительно у мужчин и наследуемый доминантно. Первые признаки проявляются клинически в период полового созревания или вскоре после него. Через несколько лет процесс склонен к самопроизвольному прекращению. Характерными симптомами П., помимо утолщения пальцев, периоститов костей конечностей и болей в суставах, являются выраженное утолщение кожи с огрубением ее рисунка (в частности, на руках, в лобной области, на волосистой части головы) и профузная потливость.

Лечение О. г. заключается прежде всего в активной терапии основного заболевания. Яркое улучшение наблюдается, в частности, после удаления опухоли легкого. Столь же быстрый эффект наблюдается после интраторакальной ваготомии. Применяются также нестероидные противовоспалительные средства (при болях в суставах и мышцах).

ОСТЕОМАЛЯЦИЯ — недостаточная минерализация костного матрикса. Развитие остеоидной ткани и количество остеобластов остаются нормальными, но фиксация кальция и фосфатов в этой ткани резко снижена. По механизмам развития О. у взрослых является аналогом рахита у детей. Основными причинами ее возникновения служат дефицит витамина D (в пище, в результате недостаточной инсоляции или плохого всасывания в кишечнике и т. д.) и повышенная потеря с мочой фосфатов совместно с кальцием вследствие весьма редко встречающейся избирательной канальцевой недостаточности, обычно врожденной. Наиболее ранними симптомами являются боли в костях таза, бедрах, голенях, позвоночнике, ребрах, усиливающиеся при движениях. Походка становится неуверенной, «утиной». Характерно повышение мышечной возбудимости с положительными симптомами Хвостека и Труссо, а иногда со спонтанной тетанией. В крови уровень фосфата постоянно ниже нормы, содержание кальция снижено или нормально, активность щелочной фосфатазы повышена. Наиболее типична рентгенологическая картина, обнаруживающая в далеко зашедших случаях участки полной деминерализации костей, которые на рентгенограммах представляются костными дефектами (в действитель-

ности в этих отделах имеется лишенная кальция остеоидная ткань). Подобные рентгенонегативные участки часто обнаруживаются в местах спонтанно возникающих малых переломов, которые поэтому кажутся несросшимися. Наиболее часто деминерализация (иногда с картиной псевдопереломов) обнаруживается в тазовых костях, латеральных отделах лопатки, ребрах, черепе, шейке бедра. Возможные компрессионные переломы позвонков с радикулярным синдромом.

Лечение заключается в длительном применении витамина D (до 50 000 МЕ в сутки с последующим переходом на поддерживающие дозы — 500—1000 МЕ в сутки) и препаратов кальция. Терапию следует проводить под контролем уровня кальция, фосфора, щелочной фосфатазы и клинико-рентгенологических проявлений.

ОСТЕОПОРОЗ — уменьшение костной массы на единицу объема кости при ее нормальном химическом составе; иными словами — нормальная минерализация редуцированного остеоидного матрикса. Наиболее часто встречается возрастной О. (при старении). У здоровых людей максимум костной массы бывает между 20 и 35 годами. После 35 лет она постепенно уменьшается. К 75 годам потеря костной массы в позвонках составляет 50 %, а в длинных костях — 20—30 %. Среди лиц старше 70 лет признаки сенильного О. встречаются приблизительно у 25 % женщин и у 15—20 % мужчин. Убыстренный темп развития возрастных изменений, по-видимому, лежит также в основе возникновения О. в период менопаузы, когда прекращается анаболическое влияние эстрогенов на обмен костей.

О. сопровождает ряд наследственных заболеваний: синдром Марфана (см.), синдром Элерса — Данлоса (см.), так называемый несовершенный остеогенез. Он часто встречается при длительном недостаточном питании, дефиците кальция в пище, цинге, расстройствах всасывания в кишечнике, некоторых эндокринных заболеваниях (гипогонадизм, тиреотоксикоз, гиперкортицизм, сахарный диабет, акромегалия) и ряде хронических заболеваний, различных по своей природе — ревматоидном артрите и клинически близких болезнях, злокачественных опухолях, алкоголизме, легочных нагноениях. Причиной О. могут быть длительный прием некоторых лекарственных препаратов (кортикостероидов, гепарина), физические воздействия (в частности, условия космического полета) и длительная иммобилизация. При последней развивается отрицательный баланс кальция, азота и фосфора, и через несколько недель на фоне О. могут возникнуть даже кисты с последующим эрозированием (например, в костях плюсны), что способно стимулировать ревматоидный артрит. Существует еще так называемый идиопатический О. (как у взрослых, так и у детей), причины которого неизвестны.

В очагах местного О., в частности в эпифизах костей, прилежащих к пораженным суставам при ревматоидном артрите, обмен повышен. Причиной этого может быть влияние лимфокинов, остеокластактивирующего фактора, простагландинов и других медиаторов воспаления.

О. может быть клинически бессимптомен, оставаясь лишь рентгенологическим проявлением. Весьма нередко О. как таковой (независимо от вызвавшего его заболевания) имеет собственную клиническую картину. Самые частые симптомы — боли в спине с иррадиацией по радикулярному типу, уменьшение роста, выраженная сутулость, вплоть до высокого кифоза, симметричные кожные складки у основания грудной клетки. Легко возникают переломы костей (как спонтанно, так и от незначительных травм), в том числе переломы позвонков и шейки бедра. Рентгенологически отмечается общий О., но особенно выраженный в костях таза и позвоночнике. Могут обнаруживаться также переломы

и различные деформации позвонков: клиновидные; с резкими вогнутостями тел за счет давления межпозвонковых дисков («рыбьи» позвонки); грыжи Шморля. Уровни кальция, фосфора и щелочной фосфатазы обычно нормальны; только при быстро развивающемся О. возможна гиперкальциемия. В дифференциальном диагнозе следует иметь в виду миелому (см.), болезнь Педжета (см.), остеомаляцию (см.) злокачественные гемобластозы и метастазы рака.

Терапия собственно О. включает прежде всего устранение или ослабление болевого синдрома и осторожную лечебную физкультуру. Физические упражнения (особенно против некоторого сопротивления) способствуют положительному азотистому и кальциевому балансу костей. Периоды иммобилизации при переломах костей должны быть минимальными и включать занятия лечебной физкультурой. У полных пациентов следует ограничить калорийность пищи для снижения массы тела. Необходимо избегать запоров, так как натуживание усиливает боли в спине. Из лекарственных средств рекомендуется многомесячное назначение фтористого натрия (препарат «оссин») по 25 мг 2 раза в день в сочетании с кальцием (1—2 г в день) и витамином D (от 500 МЕ в день до больших доз — по 50 000 МЕ 3 раза в неделю). При назначении высоких доз витамина D нужно ежемесячно контролировать уровень кальция в крови и моче для избежания гипервитаминоза D. Эффект лекарственного лечения О. пока весьма незначительный. Это относится и к назначению эстрогенов в период менопаузы.

ОСТЕОФИТ — костный вырост, местное доброкачественное разрастание кости, наблюдающееся при остеоартрозе, спондилезе, гиперостозе Форестье, болезни Бехтерева, после хирургических операций на костях (ампутации).

О. развиваются по краям суставных поверхностей (маргинальные О.), а также в местах прикрепления связок, сухожилий. Они могут расти от края суставного конца экстраартикулярно, повторяя контуры сустава и капсулы сустава. Внутрисуставные О. образуются по краям участков деструкции хряща и кости.

ПАЛИНДРОМНЫЙ РЕВМАТИЗМ — редкое заболевание, сущностью которого является периодическое развитие через нерегулярные промежутки времени ярко выраженных, но полностью обратимых артритов. Причины и патогенез неизвестны. Болезнь чаще встречается у мужчин среднего или пожилого возраста. Первым симптомом суставной атаки бывает остро возникающая боль, которая достигает максимума в течение нескольких часов и затем начинает уменьшаться. У ряда больных боль бывает очень большой силы. Пораженный сустав припухает, кожа над ним горячая и розовая, иногда интенсивно красная. Длительность атаки колеблется от нескольких часов до нескольких дней (редко более 3). Поражается чаще всего один сустав, иногда имеет место олигоартрит. Интервалы между атаками отличаются разной длительностью и могут измеряться как днями, так и месяцами. Во время интервалов пациент чувствует себя практически здоровым. Весьма часто при рецидивах поражаются одни и те же суставы, но иногда локализация артритов меняется.

Наиболее часто воспаляется коленный сустав, затем в порядке убывающей частоты следуют лучезапястные, пястно-фаланговые и проксимальные межфаланговые суставы. Иногда наблюдались так называемые параартикулярные атаки: болезненная припухлость пяточных областей, подушечек пальцев, сгибательных или разгибательных поверхностей предплечий. Описывались также быстро исчезавшие (в течение недели) подкожные узелки. В то же время органных изменений и васкулитов никогда не бывает. Во время атак могут быть умеренное увеличение

СОЭ, положительные реакции на ревматоидный фактор в низких титрах. Существенной патологии синовиальной жидкости не отмечалось. Биопсия синовиальной оболочки обнаруживала неспецифические воспалительные изменения, исчезающие в межприступный период.

Лечебные мероприятия при П. р. трудно оценить, поскольку атаки заболевания очень быстро проходят и без лечения, а у отдельных больных описывалось спонтанное развитие полных ремиссий. Считается, что определенный эффект может быть достигнут препаратами золота. Во время атак в связи с болевым синдромом назначают нестероидные противовоспалительные препараты, а при особенно резких болях — кортикостероиды внутрь или внутрисуставно.

Нозологическая обособленность П. р. у многих авторов вызывает сомнения. Действительно, приблизительно у половины больных с этим диагнозом в конечном итоге развивается ревматоидный артрит. У части пациентов заболевание с течением времени приобретает явные черты подагры, анкилозирующего спондилоартрита или других ревматических болезней, в том числе системной красной волчанки. У остальных периодическое возникновение кратковременных обратимых атак артрита наблюдается в течение многих лет (правда, известно наблюдение, в котором П. р. с 20-летним течением завершился развитием ревматоидного артрита).

В связи с изложенным не исключено, что П. р. является не самостоятельным заболеванием, а своеобразным клиническим синдромом, свойственным разным болезням. Основанием для его диагноза являются полная обратимость и кратковременность артрита при отсутствии системных поражений. Следует отличать его от гидрартроза интермиттирующего (см.), рецидивы которого в отличие от П. р. возникают через одинаковые промежутки времени, локализуются практически всегда в одном и том же суставе и не являются по своей природе артритом (признаки воспаления отсутствуют).

ПАННИКУЛИТ (целлюлит, болезнь Вебера — Крисчена) — рецидивирующее воспалительное, чаще локальное поражение подкожной жировой и соединительной ткани. Гистологически выявляется хроническое воспаление с преимущественно мононуклеарной инфильтрацией; иногда встречаются гигантские клетки; при остром поражении — полиморфно-нуклеарные лейкоциты; нередки негнойные некрозы вследствие воспалительной окклюзии мелких сосудов. Женщины болеют чаще, чем мужчины.

Характерно наличие плотных, спаянных с кожей, несколько болезненных небольших узлов, реже более обширных уплотнений в подкожной клетчатке бедер, голеней, туловища и плечевого пояса. Кожа может быть слегка гиперемированной, в складку не собирается, в отдельных случаях наблюдаются изъязвления с отделением маслообразной жидкости. При обратном развитии в местах поражения нередко остаются западения.

Болезнь имеет рецидивирующий характер. Может сопровождаться высокой температурой или субфебрилитетом, артралгиями, лейкоцитозом и эозинофилией, реже — увеличением печени и селезенки, изменениями в легких и др.

Диагноз основывается на клинической картине и данных морфологического исследования при биопсии кожи в участках поражения. Дифференциальный диагноз проводится с Деркума болезнью (см.), с вторичной реакцией жировой ткани вокруг очагов воспаления, опухолей или атером, с постинфекционным и травматическим панникулитом, с некрозами в жировой ткани при аденоме поджелудочной железы.

Специфического **лечения** нет. Применяется десенсибилизирующая и антивоспалительная терапия; при системных проявлениях заболевания — кортикостероиды.

ПЕДЖЕТА БОЛЕЗНЬ [Paget, 1877] — деформирующая остеодистрофия. Заболевание характеризуется прогрессирующей перестройкой кости, замещением ее грубоволокнистой бесструктурной тканью с хаотичным расположением трабекул и гиперваскуляризацией оставшихся участков костного мозга. Активная перестройка кости сопровождается усилением активности щелочной фосфатазы сыворотки и повышением СОЭ. После стихания активной фазы остается значительная деформация кости. Характерны патологические переломы. Заболевание встречается в любом возрасте, преимущественно у взрослых, одинаково часто у мужчин и женщин. Известны случаи семейного распространения П. б.

Этиология неясна.

Клинически различают моно- и полиоссальную формы болезни. При обеих формах преимущественно поражаются бедренные, большеберцовые кости, кости таза, черепа, позвоночник. В длинных трубчатых костях патологический процесс, как правило, начинается на одном конце кости и медленно распространяется по диафизу (дифференциально-диагностический признак). Суставы не поражаются. Длительное время заболевание может протекать незаметно для больного. Жалобы обычно бывают обусловлены деформацией конечности, вторичными артрозными изменениями суставов в связи с осевыми деформациями длинных трубчатых костей, корешковыми симптомами при вовлечении в процесс позвоночника. Нередко болезнь проявляется патологическим переломом кости. Поражение слуховых костей иногда приводит к глухоте.

Диагноз устанавливают при рентгенологическом исследовании. Основные диагностические признаки — гиперостоз (утолщение кости), искривление (при поражении трубчатых костей) и, главное, структурная перестройка кости. Утолщение кости происходит цилиндрически, т. е. равномерно вокруг длинной оси кости, и может быть значительным. Искривление костей обычно имеет правильный дугообразный характер. Перестройка костной структуры касается как коркового, так и губчатого вещества; нормальная архитектоника исчезает; костная структура приобретает груботрабекулярный или пятнисто-очаговый вид, напоминающий хлопья ваты. Костномозговой канал резко суживается, а иногда исчезает; в таких случаях кость на всем протяжении имеет одинаковое строение. Патологические переломы длинных трубчатых костей очень характерны — костные отломки при этом имеют строго параллельные поверхности («банановый» перелом). Своеобразна рентгенологическая картина при поражении черепа: из-за шероховатой наружной поверхности костей свода он кажется «курчавым». Типичны изменения позвоночника: тело пораженного позвонка сплющивается, углы его вытягиваются, губчатая структура перестраивается.

Течение заболевания обычно медленно прогрессирующее. Известны случаи развития остеогенных сарком.

Лечение. Специфического лечения не разработано; используют средства, подавляющие пролиферативную активность остеобластов: тирокальцитонин; дифосфонаты (аналоги пирофосфата — компонента костной ткани), например динатрий этидронат; цитостатик митрамицин.

ПЕРИАРТЕРИИТ УЗЕЛКОВЫЙ. Системное сосудистое заболевание с преимущественным поражением средних и мелких артерий мышечного типа. Впервые описан Куссмаулем и Мейером [Kassmaul, Meier, 1866].

Этиология. Считается полиэтиологическим заболеванием, так как развивается после перенесенных инфекций, интоксикаций, лекарствен-

ной непереносимости, введения вакцин и сывороток и др. В последние годы обсуждается вирусная этиология, поскольку нередко в крови у больных обнаруживаются HBs-антиген (поверхностный антиген гепатита B) в высоком титре, а также циркулирующие иммунные комплексы, в состав которых входят HBs-антиген и антитела к нему в сочетании с комплементом.

Патогенез. Возникновение П. у. связывают с гиперергической реакцией организма в ответ на перечисленные выше факторы. При развитии П. у. в эксперименте и в клинике в результате лекарственной непереносимости выступает роль иммунных комплексов, циркулирующих и фиксированных в стенке сосудов в патогенезе болезни. В последние годы обнаружена фиксация в стенке пораженных сосудов HBs-антигена в сочетании с иммуноглобулинами и комплементом, что позволяет предполагать роль комплекса HBs — анти-HBs — комплемент в патогенезе болезни.

Клиника. Заболевают главным образом мужчины (в 2—4 раза чаще женщин) в возрасте 30—50 лет; болезнь наблюдается и в детском, и в пожилом возрасте. П. у. большей частью начинается постепенно, с симптомов общего характера: повышения температуры тела, нарастающего похудания, болей в суставах, мышцах, животе, кожных высыпаний, признаков поражения желудочно-кишечного тракта, сердца, почек или периферической нервной системы. Со временем развивается поливисцеральная симптоматика. Из общих признаков болезни обращают на себя внимание лихорадка, не соответствующая температурной реакции, тахикардия, мышечные боли и быстро нарастающее похудание, слабость, отсутствие аппетита, потливость.

Поражение почек — от легкой нефропатии с транзиторной гипертонией и умеренным мочевым синдромом до диффузного гломерулонефрита со стойкой артериальной гипертонией и быстро прогрессирующим течением, наблюдается почти у всех больных. Прогностически неблагоприятно развитие у больных синдромов злокачественной гипертонии и нефротического, отличающихся быстрым прогрессированием с развитием почечной недостаточности и плохой переносимостью активной кортикостероидной терапии. Наблюдаются инфаркты почек, возможен разрыв аневризматически расширенных сосудов с образованием околопочечной гематомы.

Поражение сердца обусловлено поражением коронарных сосудов, в связи с чем в клинике наблюдаются приступы стенокардии, и может развиться инфаркт миокарда обычно без ярких клинических признаков — встречается достаточно часто (почти у 70 % больных). Изредка наблюдаются гемоперикард в результате разрыва аневризмы или экссудативный перикардит в связи с поражением мелких сосудов. Признаки поражения сосудов входят в характеристику органных изменений. Возможно развитие синдрома Рейно, изредка с гангреной пальцев; иногда отмечается картина мигрирующих флебитов.

Абдоминальный синдром весьма характерен для П. у. и связан с патологическим процессом в сосудах брюшной полости. При развитии ишемии или некрозов в сосудах брыжейки появляются боли в области пупка, сопровождающиеся тошнотой, рвотой, диареей, признаками перитонита, кровью в стуле. При поражении сосудов желудка наблюдается гастрит, при поражении тонкой кишки — энтерит, поражение толстой кишки проявляется колитом с запорами, сменяющимися поносами с тенезмами и кровью в кале. Может развиться картина аппендицита, острого холецистита, панкреатита, перфорации того или иного отдела кишечника в связи с некрозом, инфарктом, кровоизлияниями. Поражение желудочно-кишечного тракта отмечается более чем у половины больных.

Поражение нервной системы. У половины больных проявляется характерными несимметричными множественными мононевритами в связи с патологическим процессом в сосудах, питающих тот или иной нерв (vasa nervorum). Возможны также менингоэнцефалиты с нарушением речи и слуха, головными болями и головокружением, судорогами, затемненным сознанием и явлениями раздражения мозговых оболочек, а также очаговые поражения мозга в связи с тромбозами сосудов, разрывами аневризм. При исследовании глазного дна выявляются аневризмы артерий, периваскулярные инфильтраты, иногда ретинопатия, тромбозы центральной артерии сетчатки и т. п. Поражение глаз может быть одним из ранних симптомов болезни.

Из других клинических признаков следует отметить лихорадку, нередко стойкую, не поддающуюся лечению антибиотиками почти у $^2/_3$ больных, артралгии, реже мигрирующие артриты крупных суставов, миалгии, разнообразные поражения кожи (эритематозные, пятнисто-папулезные, геморрагические, уртикарные, везикулезные и некротические) лишь у небольшой группы больных (5—10 %) удается обнаружить весьма характерные для П. у. резко болезненные подкожные узелки размером до 1 см, являющиеся аневризмами сосудов или гранулемой и пальпирующиеся по ходу пораженных сосудов. Быстро развивающаяся выраженная бледность больных в сочетании с истощением создает картину «хлоротического маразма».

Поражение легких. Развитие синдрома бронхиальной астмы или пневмонита связано с поражением соответствующих сосудов. Важно отметить, что синдром бронхиальной астмы с высокой стойкой эозинофилией может за много лет предшествовать развернутой картине П. у.

Лабораторные данные не характерны. Возможны лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, эозинофилия, иногда высокая; при тяжелом течении — умеренная анемия и тромбоцитопения. СОЭ обычно увеличена, наблюдается стойкая гипергаммаглобулинемия и нередко — гиперпротеинемия. При подозрении на П. у. следует проводить биопсию мышц голеней или брюшной стенки, где наиболее часто выявляются характерные для этой болезни изменения сосудов мышечного типа. Биопсия почек опасна из-за возможности разрыва аневризмы почечной артерии. В последние годы обнадеживающие результаты получены при ангиографическом исследовании различных сосудистых систем.

Нет общепризнанной классификации П. у. Выделяют острое, подострое и (редко) хроническое течение. Столь же условно выделение отдельных форм — почечно-висцеральной, почечно-полиневритической, астматической, тромбангитической и периферической (без висцеритов), однако для выбора терапии и оценки прогноза такое подразделение может быть полезно.

Диагноз всегда труден и ставится по синдромологическому принципу. Наиболее часты следующие синдромы: 1) почечно-полиневритический; 2) почечно-абдоминально-сердечный; 3) легочно-сердечно-почечный; 4) легочно-полиневритический.

Лечение. Кортикостероиды наиболее эффективны в ранних стадиях заболевания. Преднизолон применяют в дозах от 60 до 100 мг (даже 300 мг!) в сутки в течение 3—4 дней; при улучшении состояния дозы медленно снижают. Длительное применение преднизолона приводит к стабилизации гипертонии, прогрессированию ретинопатии и почечной недостаточности. При остром течении П. у. нередко наблюдается парадоксальный эффект кортикостероидов, выражающийся в развитии множественных инфарктов. Кроме того, кортикостероиды могут резко

ухудшить течение злокачественной гипертонии и нефротического синдрома; в таких случаях гормоны по существу противопоказаны. Методом выбора являются цитотоксические препараты — азатиоприн или циклофосфамид (из расчета 1—3 мг на 1 кг массы тела) по 150—200 мг в день в течение $2^1/_2$ — 3 мес, а затем по 100—50 мг в день месяцами и даже годами при условии тщательного контроля за побочными действиями.

При хроническом течении П. у. с мышечными атрофиями и полиневритами рекомендуются гимнастика с учетом органной патологии, массаж и гидротерапия, длительный прием делагила по 0,25 г или плаквенила по 0,2 г в день. При П. у., сопровождающемся эозинофилией, дозы плаквенила могут быть увеличены до 0,2 г 5 раз в день (месяцами) с последующим длительным приемом поддерживающих доз.

ПЕРИОДИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ — сравнительно редкое заболевание, встречающееся преимущественно у жителей бассейна Средиземного моря, особенно у армян, евреев, арабов. В основе заболевания лежит, по-видимому, генетический дефект с аутосомно-рецессивной формой наследования. Патогенез во многом не ясен. Предполагают врожденный энзиматический дефект (пока неизвестный), который влечет за собой нарушение равновесия в ряде систем — протеолитической, белково-синтетической, гормональной, иммунной и т. п. Эти нарушения поддерживают организм в состоянии готовности к проявлениям болезни, которые развиваются под влиянием различных внутренних или внешних условий. В основе клинических признаков лежит асептическое поверхностное воспаление серозных покровов, главным образом брюшины, плевры, синовиальных оболочек с выраженной сосудистой проницаемостью и преобладанием экссудативных процессов над пролиферативными.

Клинические проявления имеют 4 варианта. Всем им свойственно возникновение преимущественно в детском и юношеском возрасте, несколько чаще у лиц мужского пола; хроническое течение с обострениями, возникающими от разнообразных причин и через различные сроки; стереотипность приступов, отличающихся лишь по тяжести и длительности; доброкачественность этих приступов, не составляющих выраженных органических изменений; сходство лабораторных сдвигов. Отличительная черта — тяжелое состояние в острый период болезни и хорошее самочувствие в межприступном периоде. Несмотря на течение болезни практически всю жизнь, больные нормально развиваются, учатся, работают, вступают в брак. Лишь при очень частых приступах они становятся на длительный срок нетрудоспособными. Инвалидизация наступает при развитии амилоидоза, который определяет прогноз заболевания.

Абдоминальный вариант встречается наиболее часто и при развернутой картине характеризуется симптомами «острого живота» с явлениями частичной кишечной непроходимости, перитонита. При оперативном вмешательстве по поводу предполагаемого острого аппендицита, холецистита или непроходимости кишечника обнаруживают лишь признаки серозного перитонита и умеренный спаечный процесс. В отличие от острых хирургических процессов в брюшной полости все признаки исчезают спонтанно через 2—4 дня. Лишь в редких случаях, особенно после повторных оперативных вмешательств, могут развиться механическая кишечная непроходимость, инвагинация или заворот кишок, чему способствуют выраженные дискинетические процессы в желудочно-кишечном тракте и желчных путях, обусловленные основной болезнью и отчетливо обнаруживаемые при рентгенологическом исследовании больных во время абдоминального приступа.

Торакальный вариант наблюдается несколько реже. В основе его лежит воспаление плевральной оболочки, которое возникает то в одной, то в другой половине грудной клетки, реже — в обеих. Болевые ощущения ограничивают дыхательные движения. Как и при абдоминалгии, они сопровождаются повышением температуры и развитием сухого плеврита, реже с незначительным выпотом. Все признаки исчезают через 3—7 дней.

Суставной вариант наблюдается менее часто и характеризуется рецидивирующим воспалением синовиальной оболочки. Протекает в виде артралгий, моно- и полиартритов. Между ними возможны переходы. Чаще поражаются крупные суставы. По сравнению с абдоминалгиями переносятся легче, реже рецидивируют, нередко протекают без лихорадочной реакции и лишь при затянувшихся суставных атаках могут осложняться преходящим остеопорозом. Длительность суставных проявлений — от суток до 3 дней, но бывает и дольше.

Лихорадочный вариант не следует путать с лихорадкой, сопровождающей любой вариант болезни. Обычно температура повышается вскоре после начала болевых ощущений, иногда с ознобами, достигая различного уровня со снижением до нормального за 6—12—24 ч. Лихорадочные приступы как вариант П. б. напоминают малярийные пароксизмы, когда с ознобом температура повышается до 40 °С и снижается в пределах суток. Такие приступы отличаются редкостью возникновения, чаще в начале болезни. Как и суставной, лихорадочный вариант может исчезать на протяжении болезни, уступая абдоминальному или торакальному. При изолированном течении этого варианта диагноз можно установить лишь путем исключения других причин лихорадки.

Нередко наблюдается сочетание нескольких клинических вариантов болезни, которые обычно проявляются в различном, своем собственном ритме. Все лабораторные признаки, независимо от клинических симптомов, свидетельствуют о наличии воспаления, которое исчезает по мере стихания острого периода.

Поражение почек связано с амилоидозом, который возникает у 25—40 % больных, приводя к летальному исходу чаще до 40-летнего возраста. Амилоидоз может проявиться вместе с приступами П. б., после их начала или предшествовать им, а также быть единственным проявлением болезни. Считают, что амилоидоз также генетически обусловлен на основе единого с П. б. метаболического дефекта. Кроме почек, амилоид откладывается в мелких сосудах тела, альвеолярных перегородках и других органах, однако клинические проявления его обычно обусловлены поражением почек и, значительно реже, кишечника. Несмотря на генерализованный характер поражения, летальный исход наблюдается лишь от почечной недостаточности.

Критерии диагноза: 1) начало болезни у большинства в детском или юношеском возрасте, чаще у лиц мужского пола, преимущественно среди определенных этнических групп; 2) частота заболевания среди родственников; 3) периодически возникающие, короткие атаки болезни (абдоминальные, торакальные, суставные, лихорадочные, не связанные с определенным провоцирующим агентом, отличающиеся стереотипностью, самостоятельно проходящие); 4) частота возникновения амилоидоза почек.

Лечение до последнего времени было симптоматическим. Лишь сравнительно недавно был показан положительный эффект длительного (многомесячного) приема колхицина по 1—2 мг в сутки или колхамина по 4—2—1 мг в сутки.

ПИРАЗОЛОНОВЫЕ ПРЕПАРАТЫ включают бутадион (фенилбутазон), пирамидон (амидопирин), анальгин и некоторые другие

производные пиразолона. В современной медицине основными противовоспалительными П. п. являются бутадион, назначаемый внутрь по 0,15 г 3—4 раза в сутки, и его комбинация с амидопирином в виде реопирина (он же иргапирин, или пирабутол). Для приема внутрь используются таблетки реопирина, содержащие по 0,125 г бутадиона и амидопирина (3—4 таблетки в день). Для внутримышечных инъекций реопирин выпускается в виде ампул по 5 мл, содержащих по 0,75 г бутадиона и амидопирина. Назначается 1 раз в сутки по 3—5 мл или через день по 5 мл. У амидопирина и анальгина противовоспалительное действие выражено заметно слабее, даже при использовании их полных доз — 1,5 г амидопирина или 3—4 г анальгина в сутки. Поэтому в настоящее время самостоятельное значение этих препаратов в ревматологии незначительное. Они применяются иногда в качестве дополнительных болеутоляющих средств при ревматоидном артрите или артрозе (на фоне более энергичного противовоспалительного лечения). Все пиразолоновые препараты, назначаемые внутрь, следует принимать после еды. При необходимости возможно также применение бутадиона в свечах (по 200 мг в свече). При хорошей переносимости и регулярном контроле курс лечения П. п. может быть многомесячным. За последние годы в практику вошел близкий бутадиону препарат бенетазон, применяемый в виде таблеток по 0,25 г в суточной дозе 0,75—1,5 г. Существенными преимуществами перед бутадионом он не обладает. Лечебный эффект и побочное действие обоих препаратов однотипны. П. п. быстро всасываются из пищеварительного тракта. Максимальный уровень бутадиона в плазме после приема внутрь достигается через 2 ч, а после внутримышечной инъекции — через 6—8 ч (из-за связывания с тканями в месте введения). Бутадион метаболизируется медленно (около 20 % за сутки), но при назначении доз, превышающих лечебную (т. е. более 0,6 г в сутки), распадается очень быстро, и концентрация в крови при этом почти не повышается. Специфического сродства к какой-либо ткани не отмечено, но в воспалительном фокусе содержание этого препарата в 2 раза выше по сравнению с окружающей тканью. Бутадион метаболизируется главным образом в печени. Препарат и его метаболиты выделяются преимущественно с мочой. Бутадион и в меньшей степени другие лекарственные средства данной группы оказывают отчетливое противовоспалительное действие в связи с торможением синтеза простагландинов и выработки АТФ, а также с угнетением активности протеолитических ферментов; меньшее значение имеют уменьшение проницаемости капилляров и торможение воспалительной пролиферации. Кроме того, им свойственны неспецифические жаропонижающий и обезболивающий эффекты, антикоагулянтное действие (торможение агрегации тромбоцитов и активности тромбина), усиление выделения мочевой кислоты, легкое анаболическое, седативное и спазмолитическое влияние. Иммунодепрессивные свойства не зарегистрированы. Одним из главных показаний для назначения препарата является болезнь Бехтерева, при которой бутадион оказывает особенно яркий эффект. Препарат используется вначале в полных дозах (0,6—0,45 г в день), а после достижения отчетливого улучшения — в поддерживающих (0,3—0,2 г в день). Последние нередко назначаются годами. Сравнительно широко бутадион применяется также при ревматоидном артрите, ревматизме, артрозах, остром подагрическом артрите. Необходимо учитывать, что бутадион несколько усиливает действие антикоагулянтов, барбитуратов и некоторых наркотиков.

П. п. используется не только в ревматологии. Общеизвестно назначение амидопирина и анальгина в качестве симптоматических

анальгетических средств при самых разнообразных болевых синдромах. Бутадион является одним из лучших лекарственных препаратов для лечения острого флебита и тромбофлебита. Он применяется также при злокачественных опухолях, гемобластозах, различных операциях и инфекционных заболеваниях (в сочетании с антибиотиками) для подавления воспалительного процесса и одновременного уменьшения болевого и лихорадочного синдромов.

Побочное действие П. п. принципиально однотипно, но несколько чаще и ярче выражено при назначении бутадиона. Наиболее часты зудящие кожные сыпи, гастралгии (нередко с изжогой и тошнотой), задержка жидкости, особенно нежелательная у больных с пороками сердца. У отдельных лиц возможно образование язв желудка. Развитие выраженных лейкопений и тромбоцитопений является большой редкостью. Иногда отмечаются легкие признаки гипокоагуляции (обычно микрогематурия) и обратимой миокардиодистрофии по данным ЭКГ. Имеются данные о том, что бутадион вызывает нарастание хромосомных аберраций в лимфоцитах человека, в связи с чем при беременности данный препарат не должен назначаться. Препарат нельзя комбинировать с производными изоникотиновой кислоты (у больных туберкулезом), так как при этом возможно токсическое влияние на ЦНС.

Основными противопоказаниями к назначению бутадиона являются язвенная болезнь, недостаточность кровообращения, нарушения функции печени и почек, выраженные цитопении.

ПЛЕЧЕ-ЛОПАТОЧНЫЙ ПЕРИАРТРИТ (слипчивый капсулит, «замороженное плечо») — синдром, характеризующийся болью и скованностью в плечевом суставе при отсутствии какой-либо иной (первичной) суставной патологии. В части случаев, однако, этот синдром осложняет другие поражения мягких тканей плечевого сустава (бурситы, тендиниты) или развивается после ряда неревматических заболеваний (травма, инфаркт миокарда, хронические болезни легких, сахарный диабет, поражения шейного отдела позвоночника). Главным общим патогенным фактором при этих состояниях признается длительная иммобилизация рук. Высказываются также предположения об иммунной природе плече-лопаточного периартрита и о его генетической обусловленности (в связи с более частым обнаружением у больных лейкоцитарного антигена B27). Морфологическая картина может быть нормальной; нередко суставная капсула оказывается утолщенной, ее складки облитерируются. Микроскопически в части случаев отмечаются пролиферация синовиальных клеток, небольшая клеточная инфильтрация, умеренный фиброз.

П-л. п. чаще встречается у женщин старше 40 лет, профессия существенной роли не играет. Обычно поражение одностороннее, гораздо реже — двустороннее. Боли и ощущение скованности начинаются постепенно, но затем достигают значительной выраженности, сохраняются и при полном покое, нарушают сон, что делает пациента раздраженным и легко возбудимым. При объективном исследовании обнаруживаются разлитая болезненность при пальпации плечевого сустава и значительное ограничение активных и пассивных движений в любых направлениях. Характерно, что местное введение новокаина может уменьшить боль, но не улучшает подвижность. Рентгенологически отмечается только умеренный остеопороз. В течении болезни условно выделяют 3 фазы, каждая из которых длится по нескольку месяцев: нарастание боли и скованности, уменьшение боли на фоне сохраняющейся значительной скованности (собственно «замороженное плечо») и, наконец, постепенное уменьшение всех симптомов с восстановлением функций. Обычно полное выздоровление наступает за 12—18 мес.

В дифференциальном диагнозе следует иметь в виду ряд заболеваний, протекающих с четким болевым синдромом в области плечевого сустава.

Дегенеративный тендинит, поражающий преимущественно сухожилия мышц, вращающих плечо, прежде всего надостной мышцы. Обычно болеют мужчины старше 40 лет, занятые физическим ручным трудом. Жалобы на плохо локализованные тупые боли в плече, иногда усиливающиеся ночью. Ограничены активные движения, особенно отведение; максимальная болезненность при угле отведения 70—100°. Течение характеризуется обострениями и ремиссиями.

Кальцифицирующий тендинит, вызванный отложением кальция в сухожилия, является весьма распространенным заболеванием, одинаково часто поражающим мужчин и женщин. В большей степени страдают лица «сидячих» профессий. У части пациентов протекает бессимптомно, в большинстве случаев клиническая картина такая же, как при дегенеративном тендините. У отдельных больных отложения кальция могут сопровождаться воспалительной реакцией (с резкими болями и обездвиженностью сустава) типа псевдоподагрического приступа. Для диагноза кальцифицирующего тендинита очень существенно рентгенологическое исследование, обнаруживающее отложения кальция.

Бурсит (главным образом субакромиальный) часто возникает после травмы или физических нагрузок, связанных с вращательными движениями в плечевом суставе. Боль нарастает постепенно и нередко сохраняется в течение ряда месяцев. Она может достигать большой силы, иногда лишает больного сна, в части случаев иррадиирует в верхнюю треть плеча. Болезненно как активное, так и пассивное отведение руки. При редко встречающемся остром кальциевом бурсите боли достигают высших степеней, сумка бывает отечной и горячей, кожа над ней краснеет, что вызывает мысль о подагре или септическом артрите. Аспирация содержимого сумки иногда позволяет обнаружить в ней наличие микрокристаллов кальция. Кальциевые отложения в сумке определяются также рентгенографией.

Артроз плечевого сустава клинически проявляется редко, боли бывают несильными, движения ограничены мало. Рентгенологически определяются остеофиты, некоторое сужение суставной щели.

Артроз ключично-акромиального сустава встречается сравнительно часто. Внешне область сустава может быть припухшей, пальпация ее болезненна. Характерно появление боли при подъеме руки выше горизонтального уровня, при пожимании плечами, смещении плечевой кости вверх при фиксированной ключице.

Для **лечения** П-л. п. и других рассмотренных выше заболеваний, протекающих с резким болевым синдромом, в период максимальных болей целесообразно ограничение движений в плечевом суставе (в частности, используется подвешивающая повязка). Одновременно назначаются нестероидные противовоспалительные препараты в полных дозах, а при нестерпимых болях — наркотики. Полезным может оказаться местное применение тепла или, напротив, холода, а также ультразвука или диатермии. В части случаев улучшение достигается местными инъекциями новокаина и кортикостероидов (при тендинитах это сопряжено с известным риском надрывов измененных сухожилий). В частности, при плече-лопаточном периартрите рекомендуется внутрисуставное введение 3 мл 1 % раствора новокаина, 20—40 мг кеналога и 50 мл изотонического раствора хлорида натрия, после чего применяют тепло и легкие физические упражнения. При упорных болях, не поддающихся иным средствам, используют также назначение предни-

золона, начиная с 15—30 мг в сутки. После стихания наиболее острых болей следует назначать пассивные движения, а затем и активные, постепенно расширяя их. Больные почти всегда находятся в угнетенном настроении, поэтому весьма важна их психологическая поддержка; иногда целесообразны седативные препараты. После выздоровления нужно исключить нагрузки на плечевой сустав, которые могли бы вызвать рецидив заболевания.

Для профилактики П-л. п. самое существенное значение имеет ранняя двигательная активность плечевых суставов при любых болевых синдромах и хронических заболеваниях, сопровождающихся малой подвижностью этих суставов.

Плечо-кисть синдром (альгодистрофический синдром верхней конечности) — симптомокомплекс нейротрофических изменений плечевого сустава и кисти. Среди этиологических факторов важное значение имеют травма плечевого сустава (вывих, ушиб), спондилоартроз и остеохондроз шейного отдела позвоночника, инфаркт миокарда. В ряде случаев причина страдания остается неустановленной. В генезе заболевания играет роль поражение вегетативной нервной системы. Заболевание развивается преимущественно у женщин пожилого возраста. Синдром чаще наблюдается на одной стороне, однако у $^1/_3$ больных бывает двусторонним.

Клинически заболевание начинается отеком и упорными болями в плечевом суставе, подвижность которого (особенно ротационные движения) прогрессивно ухудшается. Боли стреляющего характера иногда иррадиируют по ходу нервных стволов. Далее в процесс вовлекается кисть. Последняя становится вначале отечной, движения пальцев в межфаланговых суставах резко ограничены. В дальнейшем кожа кисти истончается, становится блестящей, появляются тугоподвижность суставов кисти и сгибательные контрактуры, особенно III—IV и V пальцев. В других случаях кисть имеет деформацию типа «когтистой лапы». Синдром формируется в течение многих месяцев.

Прогноз неблагоприятен для функции конечности, так как развиваются фиброзные анкилозы плечевого, лучезапястного и межфаланговых суставов кисти.

Лечение более эффективно в начальной фазе синдрома. Необходима терапия основного заболевания, являющегося причиной возникновения синдрома (инфаркт миокарда, остеохондроз и спондилез шейного отдела позвоночника, травмы сустава). Используются анальгетики, инъекции новокаина с гидрокортизоном в места наибольшей болезненности. Важное значение имеют активные и пассивные движения пораженной конечности в сочетании с тепловыми (холодовыми) процедурами в зависимости от индивидуальной переносимости, а также трудотерапия. Эффективны кортикостероиды (преднизолон, начиная с 15—30 мг в сутки с постепенным снижением и полной отменой препарата) и новокаиновые блокады звездчатого узла на стороне поражения.

ПОДАГРА — метаболическое заболевание, которое сопровождается значительным повышением количества мочевой кислоты в организме и отложением уратов в тканях опорно-двигательного аппарата и внутренних органов. Для болезни характерны почти постоянная гиперурикемия (концентрация мочевой кислоты в сыворотке крови, превышающая 0,254—0,325 ммоль/л), медленно прогрессирующее отложение солей мочевой кислоты (уратов) в области суставов с развитием реактивного синовита, частое поражение почек и сосудистой системы. Наряду с П., при которой первично нарушен пуриновый обмен (первичная П.), выделяют и симптоматическую П., возникающую вторично

при ряде заболеваний крови, опухолях, заболеваниях почек, азотемии, некоторых интоксикациях, главным образом свинцовой.

Частота П. в Европе и США составляет 0,01—0,3 % общей заболеваемости; среди ревматических болезней на ее долю приходится 1,5—5 %. Заболевание обычно начинается в возрасте 35—50 лет. Описывают, однако, П., начинающуюся в молодом и даже детском возрасте. Болеют преимущественно мужчины, составляя 80—98 % всех заболевших. П. у женщин описывают обычно в виде двух клинических вариантов: при первом, классическом, заболевание развивается после наступления менопаузы и протекает относительно легко, при другом же, более редком, болезнь возникает в детородном возрасте, протекает тяжело, поражая, наряду с суставами, почки.

Этиология и патогенез. П. относится к числу мультифакторных заболеваний и возникновение ее связывают как с генетической обусловленностью, так и с действием алиментарных факторов. Доказано, что в развитии болезни могут играть роль различные генетические дефекты, в частности нарушение функции ферментов, участвующих в метаболизме пуринов.

Среди причин, приводящих к накоплению уратов в организме больных, первостепенную роль отводят повышенному биосинтезу мочевой кислоты, ее перепроизводству. Важную роль играет также и почечный фактор — снижение экскреции уратов почками. При изучении биосинтеза пуринов с помощью радиоизотопных методов установлено, что у части больных обнаруживается его значительное увеличение, у других же больных он не был изменен по сравнению с нормой. Существенным колебанием в сравнении с нормой подвержена также и экскреция уратов почками. Установлено, что у больных П. с нормальным биосинтезом пуринов снижена канальцевая секреция мочевой кислоты.

Согласно общепринятой классификации, выделяют метаболическую, почечную и смешанную формы П. При первой форме преобладает увеличение синтеза мочевой кислоты; при смешанной — умеренно увеличен синтез мочевой кислоты и понижена ее экскреция почками; при почечной форме снижена экскреция мочевой кислоты.

В развитии болезни большую роль играют алиментарные факторы: повышенное употребление с пищей продуктов, содержащих избыточное количество пуринов, жиров, углеводов, употребление алкоголя. Имеет значение высокий калораж пищи в сочетании с малой физической активностью. Наряду с гиперурикемией, у больных нередко наблюдаются нарушения липидного обмена с гиперхолестеринемией, гипертриглицеридемией, незначительной гипергликемией. П. сочетается с коронарными нарушениями и артериальной гипертонией.

Клиника. Острый подагрический артрит может развиваться среди полного здоровья у мужчин старше 30 лет. Провоцирующими моментами могут быть легкая травма, переохлаждение, длительная ходьба, злоупотребление алкоголем или обильной мясной, жирной пищей, эмоциональные перегрузки, простудные заболевания. Приступ начинается внезапно, часто ночью, длится 3—10 дней с последующим полным исчезновением всех симптомов заболевания и восстановлением нормальной функции сустава. Подагрический артрит в первые годы заболевания поражает чаще всего плюснефаланговый сустав большого пальца стопы, реже — суставы свода стопы, голеностопный, коленный; очень редко — лучезапястный, локтевой, суставы кисти. Больной даже в покое испытывает резчайшие боли, усиливающиеся при малейшем движении. Характерным является ночное усиление болей. Пораженный сустав уже спустя несколько часов заметно распухает, делается горячим, кожа над ним становится напряженной, блестящей, темно-красного или

синевато-багрового цвета; пальпация такого сустава крайне болезненна. Может наблюдаться повышение температуры тела до 38—39 °С на высоте болей и воспалительных явлений. Воспалительный отек нередко распространяется за пределы пораженного сустава.

В основе приступа острой П. лежит так называемый микрокристаллический артрит, возникающий как реакция суставной ткани на образование кристаллических уратов, с фагоцитозом последних нейтрофилами, последующим высвобождением лизосомальных ферментов, образованием хемотаксического фактора, активацией комплемента, участием кининов, простагландинов.

В течение ряда лет у больных периодически (1 раз в год, иногда чаще) наблюдаются сходные между собой острые приступы с полным отсутствием симптомов артрита между атаками. Из лабораторных тестов заслуживает внимания гиперурикемия, которая в межприступный период часто является единственным патологическим симптомом.

По мере увеличения продолжительности заболевания межприступные периоды укорачиваются, длительность обострений возрастает иногда до 1—2 мес. Моноартикулярное поражение, столь характерное для первых лет болезни, нередко сменяется явлениями мигрирующего полиартрита; в процесс вовлекаются новые суставы. Обострения полиартрита могут сопровождаться лихорадкой, лейкоцитозом, повышенной СОЭ и другими положительными показателями воспалительного процесса. Порой незаметно для больного появляются специфичные для П. узелки (тофусы), представляющие собой отложения уратов (в основном мочекислого натрия), окруженные соединительной тканью. Локализуются они преимущественно на ушных раковинах, локтях, стопах, пальцах кистей. У больных с наличием узелков длительность заболевания превышает 3—5 лет, наблюдаются частые рецидивы артрита (3—4 раза в год), нередко появляются признаки подагрической нефропатии. Тофусы иногда размягчаются, самопроизвольно вскрываются с образованием свищей, через которые выделяется беловатая, напоминающая зубную пасту, масса. При микроскопическом исследовании последней обнаруживаются кристаллы мочекислого натрия. Свищи редко инфицируются, что связывают с бактерицидным действием содержимого тофусов. Постепенно нарастают стойкие изменения в суставах конечностей, явления хронического полиартрита (чаще поражаются суставы ног), дефигурация суставов, ограничение подвижности, деформации за счет узелковых отложений, костных разрастаний, подвывихи пальцев, контрактуры, грубый хруст в коленных и голеностопных суставах. Такие больные с трудом передвигаются, трудоспособность их снижена, а иногда утрачена.

Вовлечение в процесс почек является частым и прогностически серьезным. В основе поражения почек при П. лежит отложение уратов в интерстициальной ткани, приводящее к развитию «подагрической почки». Эти отложения носят очаговый характер, располагаются чаще в межуточной ткани, иногда в просвете канальцев. Вокруг них возникает воспалительная реакция. Поражены сосуды — от начального фиброза до выраженного нефроангиосклероза. В редких случаях на первый план выступают изменения клубочков. Отмечаются утолщение стенок капилляров клубочка, клеточная пролиферация, склероз клубочков, гиалиновые отложения. Подагрическая нефропатия — собирательное понятие, включающее всю почечную патологию, наблюдаемую при П. Это тофусы в паренхиме почек, уратные камни, интерстициальный нефрит, гломерулосклероз, артериосклероз и артериолосклероз с развитием нефросклероза. Подагрическая нефропатия проявляется протеинурией, цилиндрурией, приступами почечной колики, микро-

гематурией, изостенурией, артериальной гипертонией. В отдельных случаях развивается почечная недостаточность. Нет строгого параллелизма между выраженностью и быстротой прогрессирования нефропатии и суставным синдромом. Для больных П. значителен риск поражения сердца, сосудов, особенно выражена склонность к артериальной гипертонии, коронарной недостаточности, тромбозам, атеросклерозу. Приблизительно около половины больных страдают ожирением, нередко встречается сочетание П. с сахарным диабетом.

Рентгенологическими типичными изменениями считаются круглые «штампованные» дефекты эпифизов костей, окруженные склеротической каймой, а также кистовидные (круглой и овальной формы) дефекты, которые могут разрушать кортикальный слой кости. Наличие этих патологических явлений связывают с костными тофусами. Утолщение и расширение тени мягких тканей при П. обусловлены отложением уратов в мягких тканях. Иногда обнаруживают костные эрозии — интраартикулярные и периартикулярные, центральной и краевой локализации. В редких случаях наблюдаются крупные эрозии костей с остеолизом эпифиза и диафиза. Однако указанная классическая ренгенологическая семиотика П. встречается редко — при большой длительности заболевания, а также в случае тяжелых форм болезни у лиц молодого возраста. В большинстве же случаев при достоверной П. рентгенологическая картина соответствует явлениям остеоартроза или не обнаруживает каких-либо изменений.

Диагноз основывается главным образом на характерных острых приступах артрита, наличии подагрических узлов. Значительно помогает диагностике обнаружение микрокристаллических уратов в синовиальной жидкости при остром артрите. Кристаллы уратов имеют вид тонких игл, палочек, преломляющих свет, с закругленными или заостренными концами, длина их (более 10 мкм) превышает размер лейкоцита. Микрокристаллы обнаруживаются лежащими свободно или в виде включений в нейтрофилы. Вспомогательную роль играет наличие гиперурикемии: после пребывания больного на диете с исключением пуринов в течение 3 дней уровень мочевой кислоты в сыворотке крови превышает 0,254—0,325 ммоль/л, а в суточном количестве мочи — 700 мг. Учитывается также характерная для П. большая частота почечных поражений. Наличие на рентгенограммах круглых дефектов костной ткани, крупных эрозий, разрушающих кортикальный слой кости, способствует подтверждению диагноза. Однако отсутствие этих признаков не противоречит диагнозу П.

Дифференциальный диагноз проводят с такими заболеваниями, как инфекционные артриты, ревматоидный артрит, острый суставной ревматизм, псориатический артрит, синдром Рейтера, гонорейный артрит, травматический артрит, интермиттирующий гидроартроз, палиндромный ревматизм, инфекционно-аллергический артрит, псевдоподагра (хондрокальциноз), остеоартроз. Иногда типичные для остеоартроза узлы Гебердена расценивают как подагрические узлы, тофусы. Путают с тофусами и ревматоидные узелки, чаще располагающиеся периостально вблизи локтевого отростка. С П. иногда отождествляют деформацию стопы типа hallux valgus, при которой с внешней стороны большого пальца, возле плюснефалангового сустава, обычно образуются омозолелости и бурсит. П. следует дифференцировать с ксантоматозом, при котором наблюдаются сходные с тофусами мелкие узелки. Биопсия узелков и гистологическое исследование позволяют в подобных случаях уточнить диагноз.

Прогноз определяется сопутствующими поражениями сердечно-сосудистой системы и осложнением П.— почечной недостаточностью. Пора-

жение суставов, однако, может значительно снижать трудоспособность больных, а в отдельных случаях — приводить к инвалидности.

Лечение. Правильное питание — основа лечения. Общую калорийность пищи у тучных следует ограничить. Из рациона исключают богатые пуринами продукты (печень, почки, мозги, крепкие мясные бульоны, жареное мясо). Ограничивают употребление бобовых, шпината, салата, щавеля, отварного мяса, рыбы, шоколада. Ограничивают жиры, их количество не должно превышать 1 г/кг. Мясо или рыбу употребляют не больше 1 раза в день, в более тяжелых случаях — 2—3 дня в неделю. Необходимы молочные продукты, фрукты, овощи, разрешают яйца. Количество белков также уменьшается до 0,5—1 г/кг. Поваренную соль ограничивают до 2—4 г в день. Показано обильное питье — 1,5—2 л жидкости в день с включением щелочных минеральных вод или ощелачивающих средств. В отдельных случаях количество жидкости желательно увеличить до 2,5 л в день (в случае рецидивирующей почечной колики, при остром подагрическом артрите). Категорически запрещаются алкогольные напитки, поскольку алкоголь увеличивает образование мочевой кислоты в организме и блокирует ее экскрецию почками.

При остром приступе П. больному предписаны постельный режим, возвышенное положение для пораженной конечности, обильное равномерное в течение дня питье, молочно-растительная пища. Применяют нестероидные противовоспалительные препараты. Бутадион в первые 3 дня назначают по 0,15 г 4 раза, в дальнейшем в течение недели — по 0,15 г 3 раза в сутки. В случае большой интенсивности воспалительных явлений в области суставов можно применять пиразолоновые производные парентерально (реопирин, пирабутол) в течение 2—3 дней. Индометацин назначают по 150—200 мг в первые 2—3 сут, в дальнейшем суточная доза может не превышать 75—100 мг.

Кортикостероиды (25—30 мг преднизолона в день) целесообразно применять только для купирования особенно тяжелых приступов, резистентных к нестероидным препаратам. Ацетилсалициловая кислота в малых дозах вызывает гиперурикемию, в связи с чем при обострениях подагрического артрита ее следует применять в дозе не менее 4 г в сутки.

Для определенного числа больных с относительно благоприятным течением заболевания вполне достаточным оказывается рациональное купирование острых атак и лечение диетой в сочетании с лечебной физкультурой, а также с курортным лечением (сероводородные или радоновые ванны).

У большей части больных указанных мероприятий недостаточно, заболевание прогрессирует, кризы учащаются, появляются и постепенно увеличиваются в размерах тофусы, рецидивируют приступы почечной колики, выражена гиперурикемия. Таким больным требуется введение в лечебный комплекс препарата, уменьшающего синтез уратов и, таким образом, снижающего уровень урикемии и урикозурии. Препаратом выбора является аллопуринол (милурит). Аллопуринол в суточной дозе 0,4—0,3 г устраняет гиперурикемию и нормализует количество мочевой кислоты, выделяемое почками, уменьшая возможность возникновения почечной колики. Принимать аллопуринол следует длительно (не менее 12 мес), так как при его отмене восстанавливается исходная гиперурикемия; применяют обычно дозу, которая поддерживает нормальный уровень мочевой кислоты в сыворотке крови. Поддерживающая доза обычно составляет 0,2—0,3 г в сутки. При длительном приеме аллопуринола у лиц с наклонностью к аллергическим реакциям могут наблюдаться кожный зуд, сыпь, которые исчезают при уменьшении

дозы или при перерыве в лечении. При «подагрической почке», осложненной почечной недостаточностью, с азотемией больные рефрактерны к аллопуринолу. Противопоказания к применению препарата: гепатиты, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, тяжелые дерматозы.

Незначительное тормозящее синтез мочевой кислоты действие оказывает оротат калия.

У ряда больных П., не имеющих выраженной почечной патологии, возможно устранение гиперурикемии средствами урикозурического действия. Эти препараты ингибируют реабсорбцию мочевой кислоты в канальцах и увеличивают выделение уратов с мочой. Некоторые из препаратов этой группы обладают способностью усиливать канальцевую секрецию уратов. К урикозурическим препаратам относятся антуран, бенемид, этамид, бензбромарон (уриковак), уридион и др. Антуран назначают по 0,1 г 3—4 раза в сутки в течение первого месяца лечения, а затем длительно по 0,1 г 2—3 раза в сутки. Этамид применяют по 0,7 г 3—4 раза в сутки непродолжительными курсами по 10—14 дней с последующими двухнедельными перерывами. Необходимо сочетать прием урикозурических средств с обильным питьем и приемом ощелачивающих средств (питьевая сода — 3—4 г в сутки, цитратные смеси — магурлит, солюран, уралит и др.).

Урикозурические средства с патогенетической точки зрения и по непосредственному эффекту уступают аллопуринолу; их назначение целесообразно только при непереносимости последнего.

Профилактика: при наличии наследственного отягощения необходимо соблюдение диеты.

ПОЛИХОНДРИТ РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ — рецидивирующее воспалительное поражение хрящевой ткани.

Этиология заболевания не выяснена. Преимущественно поражаются хрящи ушных раковин, носа, трахеи, бронхов и периферических суставов. Реже отмечается поражение межпозвоночных дисков, а также внутренней эластической оболочки аорты, вероятно, из-за того, что она, подобно хрящевой ткани, содержит большое количество кислых мукополисахаридов. Рецидивирующее поражение хряща приводит обычно к его деструкции. При гистологическом исследовании отмечают рассасывание хрящевой ткани, потерю хрящом базофильной зернистости в связи с разрушением кислых мукополисахаридов. В период обострения заболевания наблюдается инфильтрация соединительнотканных промежутков хряща лимфоцитами, плазматическими клетками и нейтрофилами.

Клиника. У больных без видимых причин поражаются хрящи ушных раковин, носа, трахеобронхиального дерева, сопровождаясь разрушением и развитием деформаций.

Прогностически наиболее неблагоприятным является поражение хрящей бронхов, что может привести к смерти из-за коллапса воздухоносных путей.

Наиболее типично поражение ушных раковин, которые на первом этапе становятся резко увеличенными, красными, отечными, болезненными, а в последующем теряют свою эластичность и отвисают. Поражение хрящей суставов проявляется признаками артрита. К системным проявлениям болезни относят лихорадку, поражение глаз (ирит, эписклерит), глухоту и анемию. Поражение аорты может сопровождаться ее расширением в восходящем отделе с формированием относительной недостаточности клапанов.

Течение болезни — неуклонно прогрессирующее, однако под влиянием лечения возможны довольно длительные ремиссии.

Лечение. Эффективными являются только кортикостероидные препараты. Их необходимо назначать на длительный период времени, так как отмена препарата обычно вызывает рецидив заболевания.

ПОРОКИ СЕРДЦА — необратимое органическое изменение клапанов сердца, сопровождающееся нарушением их функции.

Этиология и патогенез. Различают врожденные пороки (в результате аномалий эмбриогенеза или внутриутробного эндокардита) и приобретенные. Последние в большинстве случаев являются исходом вальвулитов, вызванных ревматизмом, гораздо реже — болезнью Бехтерева, ревматоидным артритом, «большими» коллагенозами, подострым септическим эндокардитом, сифилисом, острым септическим эндокардитом (в связи с такими инфекциями, как оспа, сыпной тиф, гонорея и др.) и, по-видимому, некоторыми вирусными инфекциями. Кроме того, причиной пороков (недостаточности клапанов) может быть атеросклеротический процесс в клапанных створках и как крайне редкий вариант — травмы (контузии) грудной клетки и резкое физическое перенапряжение. В последних случаях исходным патогенетическим пунктом оказывается кровоизлияние в сосочковые мышцы с последующим развитием рубцевания, которое распространяется на сухожильные нити и собственно клапаны.

Нарушения функции клапанов компенсируются увеличением работы соответствующих камер сердца (при митральном стенозе — левого предсердия, при стенозе устья аорты — левого желудочка и т. д.) с гипертрофией их стенок и последующим расширением их полостей. Это обстоятельство является предпосылкой развития миокардиодистрофии, а на более поздних этапах — и недостаточности кровообращения. Наступление последней означает, что компенсация порока за счет изменений только внутрисердечной гемодинамики оказывается уже невозможной.

Основой **диагностики** приобретенных П. с. остаются аускультация и соответственно ФКГ (обязательно лежа, в том числе на левом боку и после физической нагрузки), эхокардиография. На втором месте по своему значению находится рентгенологическое исследование. Перкуссия в наши дни для диагноза П. с. утратила свое значение. Пальпация области сердца в части случаев оказывается очень полезной (обнаружение систолического или диастолического дрожания).

Без характерной аускультативной или фонокардиографической симптоматики, либо без соответствующих эхокардиографических данных диагноз П. с. не может считаться обоснованным. Существование так называемых афонических пороков в действительности весьма сомнительно, хотя в исключительно редких случаях при мерцательной тахиаритмии или на фоне выраженного миокардита шумы в течение короткого периода времени могут выслушиваться очень плохо.

Звуковые феномены, относящиеся к митральному клапану (прежде всего соответствующие шумы), хорошо выслушиваются на довольно большом пространстве между верхушкой сердца и четвертым — пятым межреберьем у левого края грудины. Для трехстворчатого клапана местом наилучшего выслушивания является область нижнего края тела грудины; для клапанов легочной артерии — второе межреберье у левого края грудины; для клапанов аорты — второе — третье межреберье у левого края грудины. Таким образом, регистрация шума во втором межреберье слева от грудины не позволяет установить, относится ли он к клапанам легочной артерии или аорты. Для решения этого вопроса следует помнить, что аортальные шумы (особенно систолические) удовлетворительно выслушиваются также во втором межреберье у правого края грудины (это место неправильно считается областью лучшей регистрации аортальных шумов), в яремной ямке

и на сонных артериях. Нежные протодиастолические аортальные шумы выслушиваются главным образом во втором — третьем межреберье слева от грудины, причем на ФКГ они могут не записываться.

Необходимо иметь в виду, что шумы, относящиеся к предсердно-желудочковым и полулунным клапанам, имеют разную структуру на ФКГ. Систолические шумы недостаточности митрального или трехстворчатого клапана непосредственно примыкают к I тону и имеют убывающий характер; при стенозах соответствующих отверстий возникают мезодиастолические и пресистолические шумы (но никогда не протодиастолические!), между началом этих шумов и II тоном всегда есть свободный промежуток. В то же время систолические шумы, отмечающиеся на аорте или легочной артерии (как органические, так и функциональные), возникают всегда через некоторый интервал после I тона, постепенно нарастают и затем вновь убывают. Поэтому они имеют веретенообразный или ромбовидный характер, являясь по своей локализации мезосистолическими. Для недостаточности полулунных клапанов патогномоничен протодиастолический шум, начинающийся сразу после II тона и имеющий убывающий характер. Указанные особенности шумов можно установить и при внимательном выслушивании, не прибегая к ФКГ.

Лечение. Больные с компенсированными П. с. нуждаются в рациональном трудоустройстве, ограничении физических и нервных нагрузок, полноценном питании. Целесообразны периодические назначения поливитаминов и рибоксина. При развитии недостаточности кровообращения последняя лечится по классическим правилам: сердечные гликозиды, мочегонные, препараты калия, рибоксин. Естественно, что наличие активного воспалительного заболевания, приведшего к формированию порока (ревматизм, затяжной септический эндокардит), требует активной терапии этого заболевания. Отсутствие эффекта лекарственного лечения недостаточности кровообращения побуждает рассмотреть вопрос об оперативной коррекции П. с.

ПОРОКИ СЕРДЦА НЕРЕВМАТИЧЕСКИЕ. ***Недостаточность митрального клапана*** встречается сравнительно часто.

Пролабирование створок митрального клапана — аномалия митрального клапана, при которой возникает избыточное движение (пролабирование) митральных створок (одной или обеих) в полость левого предсердия во время систолы. Это приводит к несмыканию створок и, следовательно, к митральной регургитации. Пролабирование створок митрального клапана может возникать при патологии самих створок, удлинении хорд, дисфункции папиллярных мышц. Известно также возникновение этой аномалии при дискинезии задненижнего отдела миокарда левого желудочка — области прикрепления задней сосочковой мышцы.

Этиология многообразна: врожденная аномалия (синдром Марфана, другие врожденные дефекты соединительной ткани), приобретенные заболевания (травма, ишемическая болезнь и др.).

Клиника. Патогномоничным признаком является аускультативная картина: наличие в зоне проекции митрального клапана дополнительного тона (щелчка) в середине систолы и следующего за ним позднего систолического шума. Систолический щелчок обусловлен резкой остановкой пролабирующей в полость левого предсердия створки из-за натяжения хорд, а следующий за ним шум — митральной регургитацией. Гемодинамические нарушения из-за малой выраженности митральной регургитации обычно невелики, размеры сердца в большинстве случаев нормальные. В ряде случаев, особенно у девушек и молодых женщин, отмечаются стойкие жалобы на кардиалгии, одышку,

сердцебиения, выраженность которых неадекватна минимальным объективным изменениям сердца. Как правило, отмечаются снижение работоспособности, элементы невротизации. На ЭКГ могут быть выявлены инверсия зубцов T в различных отведениях, экстрасистолы.

Прогноз, как правило, благоприятный, несмотря на обилие и постоянство жалоб у этих больных. Однако известны случаи развития септического эндокардита на пролабирующей створке и скоропостижной смерти больных в результате фибрилляции желудочков.

Диагностика пролабирования створок митрального клапана основывается на выявлении характерной аускультативной картины. Подтвердить диагноз можно с помощью эхокардиографии, устанавливающей избыточное движение створок митрального клапана в полость левого предсердия во время систолы.

Лечение — симптоматическое, чаще — небольшие дозы бета-адреноблокаторов.

Кальциноз клапанного кольца. В пожилом возрасте — это одна из наиболее частых причин митральной регургитации. Отложение солей кальция наблюдается обычно как в области самого фиброзного кольца, так и на заднебазальной стенке левого желудочка поблизости от задней митральной створки, что приводит к ограничению ее подвижности. Кальциноз митрального кольца нарушает механизм его систолического сужения (в норме площадь кольца во время систолы уменьшается на 35 %) и вместе с ригидной, малоподвижной задней митральной створкой создает условия для митральной регургитации.

Клиника. Систолический шум, возникающий при этом, продолжается большую часть систолы, имеет грубый, музыкальный характер. Редко из-за ограниченного диастолического расширения митрального отверстия может возникнуть относительный митральный стеноз и вследствие этого диастолический шум, напоминающий по тембру шум ревматического митрального стеноза, но, как правило, более короткий и не сопровождающийся тоном открытия клапана. Обызвествление клапанного кольца лишь изредка выявляется при обычном рентгенологическом исследовании. Для его обнаружения необходимо исследование с помощью электронно-оптического преобразователя.

Разрыв хорд часто связывается с травмой грудной клетки или септическим эндокардитом, однако нередко истинные причины этой патологии остаются неясными. Недостаточность митрального клапана, возникающая при разрыве хорд, отличается некоторыми клиническими особенностями. У больных быстро развивается выраженная одышка, резистентная к лечению сердечными гликозидами и мочегонными, а нередко — и отек легких. Размеры сердца при столь тяжелом состоянии больных могут оставаться нормальными; левое предсердие, как правило, не успевает увеличиться, несмотря на большой объем крови, возвращаемый в него во время систолы. Примерно у $^1/_3$ больных, обычно при разрыве хорд, прикрепляющихся к задней митральной створке, систолический шум проводится на основание сердца, симулируя шум аортального стеноза. Это связано с тем, что струя регургитации направлена в этих случаях в сторону корня аорты.

Лечение. При разрыве хорд митрального клапана и появлении гемодинамических расстройств (нарастающей одышки) только безотлагательное протезирование митрального клапана может спасти жизнь больного.

Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия и заболевания, его имитирующие. *Врожденное сужение митрального отверстия* встречается обычно лишь в сочетаниях с другими врожденными аномалиями сердца: дефектом межпредсердной перегородки, стенозом или атрезией устья

аорты, фиброэластозом эндокарда, незаращением артериального протока.

Сочетание врожденного митрального стеноза и дефекта межпредсердной перегородки называется *синдромом Лютамбаше* [Lutembacher R., 1916]. Гемодинамические нарушения при этом синдроме, как правило, определяются септальным дефектом. Митральный стеноз вызывает повышение давления в полости левого предсердия и тем самым способствует увеличению объема крови, сбрасываемой через дефект перегородки в правые отделы сердца. Это приводит к их значительной гипертрофии и чрезмерной дилатации легочной артерии.

Клиника. Аускультативная картина при синдроме Лютамбаше соответствует каждому отдельно взятому пороку сердца: на верхушке сердца выслушивается характерная мелодия митрального стеноза; в области проекции легочной артерии — систолический шум, связанный с относительным ее стенозом, и раздвоение II тона. Рентгенологическая картина характеризуется увеличением правых отделов сердца, резким выбуханием конуса легочной артерии, гипоплазией левого желудочка и аорты. Прогноз при синдроме Лютамбаше относительно благоприятный; известны случаи, когда больные доживали до пожилого возраста.

Лечение оперативное.

Проявления, имитирующие митральный стеноз, встречаются при ряде заболеваний сердца. При этом (за исключением миксомы левого предсердия) обычно не наблюдается истинного сужения левого атриовентрикулярного отверстия (и диастолического градиента давления между предсердием и желудочком), но по ряду причин возникает диастолический шум над зоной проекции митрального клапана. Важно, что во всех этих ситуациях, как правило, не бывает всей аускультативной триады признаков, характерной для ревматического митрального стеноза (хлопающий I тон, тон открытия митрального клапана, мезодиастолический шум с пресистолическим усилием). Тщательная аускультация в сопоставлении с фонокардиографией позволяет усомниться в наличии истинного митрального стеноза. В особо трудных случаях сомнения может разрешить эхокардиография.

Существуют по крайней мере четыре патофизиологических механизма, объясняющих возникновение диастолического шума над зоной проекции митрального клапана при отсутствии истинного сужения митрального устья:

1) вибрация передней митральной створки вследствие выраженной недостаточности аортального клапана (см.);

2) при значительно бо́льшем, чем в норме, объеме крови, поступающем в левое предсердие, могут возникнуть функциональный относительный митральный стеноз и диастолический шум. Отмечаются при дефектах перегородок сердца, недостаточности митрального клапана;

3) при значительной дилатации полости левого желудочка и связанным с этим центробежным смещением папиллярных мышц начинающееся в диастоле закрытие митральных створок происходит быстрее, чем в норме. Преждевременное закрытие створок митрального клапана приводит к возникновению функционального стеноза устья и обусловленного этим диастолического шума. Это явление может отмечаться при застойных кардиомиопатиях, а также при любых заболеваниях, сопровождающихся значительной дилатацией полости левого желудочка. Бо́льшая, чем в норме, скорость закрытия митрального клапана может быть подтверждена эхокардиографией;

4) относительный стеноз митрального устья (и диастолический шум) возникает также при значительной гипертрофии стенок левого

желудочка (обструктивная и необструктивная формы асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки, аортальный стеноз). В этих условиях значительно гипертрофированный, замедленно расслабляющийся левый желудочек создает препятствие для притока крови в него.

Истинное сужение левого атриовентрикулярного отверстия отмечается при миксоме левого предсердия (см.). Аускультативная картина в этом случае подчас не отличима от ревматического митрального стеноза.

Пороки аортального клапана и заболевания, их имитирующие. Изолированные пороки аортального клапана неревматической этиологии встречаются чаще, чем при ревматизме. Значительную часть из них составляют *врожденные дефекты створок клапана.* Тип врожденного дефекта определяется числом створок и комиссур. Различают: бесстворчатый, или диафрагмальный (практически не совместимый с жизнью), двустворчатый и трехстворчатый аномальные аортальные клапаны.

Характер дефекта при дву- и трехстворчатых аномальных клапанах заключается в различной форме и размерах створок, что приводит (обычно лишь в среднем или пожилом возрасте) к развитию фиброза и кальциноза в области их контакта и клинической картины стеноза устья аорты либо недостаточности клапана.

Клиническая картина при этом практически ничем не отличается от той, которая наблюдается при ревматических аортальных пороках сердца. Точно установить характер врожденного дефекта аортального клапана можно лишь с помощью контрастной вентрикуло- и аортографии.

Ряд врожденных аномалий левого желудочка (его субаортальной зоны) и надклапанной части аорты может симулировать наличие стеноза устья аорты. Наиболее часто это создается при субаортальном (подклапанном) мышечном гипертрофическом стенозе — обструктивной форме асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки (см. Кардиомиопатии).

Совершенно идентична стенозу устья аорты клиническая картина, развивающаяся при *врожденном подклапанном фиксированном аортальном стенозе.* В этом случае препятствие оттоку крови создается фиброзной мембраной с узким отверстием, расположенной в полости левого желудочка непосредственно под неизмененными аортальными створками. Выявить наличие этой мембраны можно только при контрастной вентрикулографии.

Клиническая картина, напоминающая стеноз устья аорты, возникает и в случае *врожденного надклапанного аортального стеноза.* Последний создается обычно за счет утолщения средней оболочки аорты и фиброзной пролиферации интимы, реже — за счет диффузной гипоплазии всей восходящей аорты или фиброзной мембраны. Нередко надклапанный аортальный стеноз сочетается с другими врожденными аномалиями, ряд из которых отмечается при этом пороке сердца довольно постоянно: своеобразное лицо — «лицо эльфов» (выпяченные губы, низкосидящие уши, кожная складка во внутренних углах глаз — эпикантус, косоглазие), «металлический» тембр голоса, гипоплазия зубов, стенозы периферических артерий, гиперкальциемия, задержка умственного развития. При надклапанном стенозе (в отличие от стеноза устья аорты) систолический шум выслушивается только над аортой в яремной ямке; при рентгенологическом исследовании может быть обнаружено гипопластическое состояние восходящей аорты с локальным постстенотическим ее расширением. Диагноз подтверждается при аортографии.

Разрыв аневризмы синусов Вальсальвы обычно сопровождается возникновением систоло-диастолического шума над основанием сердца, напоминающего сочетанный аортальный порок сердца. Шум возникает из-за непрерывного поступления крови из левого желудочка в правый, куда чаще всего происходит прорыв аневризмы. Аневризма синусов Вальсальвы,— как правило, врожденная патология (неполноценность эластических структур корня аорты), но она может возникать также при сифилисе и септическом эндокардите. С клинической точки зрения, важно, что существование аневризмы обычно не сопровождается какими-либо клиническими проявлениями, они возникают лишь при ее разрыве, который может происходить у людей любого возраста.

Клиническая картина помимо внезапно появившегося грубого шума (шум во время диастолы сильнее, так как во время систолы створки клапана могут прикрывать вход в аневризму), характеризуется резкими ангинозными болями из-за сдавления аневризмой устьев коронарных артерий и быстро возникающей перегрузкой правых отделов сердца Диагноз подтверждается при аортографии.

При ряде воспалительных заболеваний аорты, а также при атеросклерозе и расслаивающих аневризмах восходящего отдела аорты вследствие значительного расширения клапанного кольца может возникать относительная недостаточность клапана, иногда достигающая значительной степени. В дифференциальной диагностике относительной и истинной недостаточности аортального клапана помогают клинические и лабораторные признаки системных заболеваний, сопровождающихся аортитами (сифилис, болезнь Такаясу и др.), сохранение II тона над аортой (из-за неизмененных аортальных створок), превалирование изменений аорты (ее расширения) над незначительно увеличенным левым желудочком. Нередко дифференциация при помощи обычных методов исследования невозможна. Решающим является обнаружение нормального состояния створок аортального клапана при аортографии.

Пороки трехстворчатого атриовентрикулярного клапана. Заслуживают внимания следующие две, не связанные с ревматизмом, причины поражения трехстворчатого атриовентрикулярного клапана: врожденный порок развития его (аномалия Эбштейна) и карциноидный синдром.

Аномалия Эбштейна — дисплазия створок трехстворчатого клапана и смещение их вниз — в полость правого желудочка. Дисфункция клапана сопровождается выраженной его недостаточностью с перегрузкой лежащих выше отделов: так называемой предсердной части правого желудочка (области между смещенными в полость правого желудочка створками клапана и правым предсердием) и правого предсердия. В большинстве случаев отмечается также межпредсердное сообщение с преимущественным сбросом крови справа налево из-за высокого давления в правом предсердии.

Клиническая картина в выраженных случаях характеризуется признаками недостаточности трехстворчатого клапана (набухание шейных вен, увеличение печени, периферические отеки), уменьшением объема легочного кровотока (из-за морфологически и функционально неполноценного «малого» правого желудочка), что приводит к одышке и цианозу вследствие шунтирования венозной крови из правого предсердия в левое. Очень своеобразна рентгенологическая картина сердца при аномалии Эбштейна, напоминающая конфигурацию сердечной тени при выпотном перикардите. При аускультации отмечаются систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана, иногда диастолический шум истинного (из-за врожденного сращения створок) или относительного стеноза правого атриовентрикулярного устья и, как правило, III и IV тоны. Время появления гемодинамических нарушений при аномалии Эбштейна

зависит от степени выраженности дефектов и варьирует от нескольких до десятков лет.

Диагностика заболевания осуществляется с помощью внутрисердечных методов исследования.

Лечение оперативное.

Изменение клапанов правой половины сердца закономерно отмечается при *карциноидном синдроме,* который возникает при карциноидных опухолях вследствие гиперпродукции ими биологически активных веществ (серотонина, гистамина, брадикинина). Карциноиды возникают, как правило, в тонком кишечнике, хотя возможна и другая первичная их локализация. Гиперпродукция биологически активных веществ вызывает характерную клиническую картину: понос; приступообразное покраснение верхней половины туловища и лица (приливы) с последующей их пигментацией и развитием телеангиэктазий; изменения сердца; иногда бронхоспазм. Изменения сердца заключаются в фиброзном утолщении клапанного и пристеночного эндокарда, преимущественно правых отделов. Характерны недостаточность трехстворчатого атриовентрикулярного клапана и стеноз устья легочной артерии с соответствующими клиническими проявлениями.

Диагностика карциноидного синдрома не сложна вследствие своеобразной яркой клинической картины и подтверждается повышенным уровнем биологически активных веществ в крови или их метаболитов в моче. Более сложно определить первичную локализацию опухоли.

Лечение карциноидных опухолей при отсутствии отдаленных метастазов оперативное.

ПОРОКИ СЕРДЦА ОТНОСИТЕЛЬНЫЕ (ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ) — нарушения функции створок клапанов без их анатомических изменений.

Этиология. Основная причина этих состояний — поражение миокарда с уменьшением его тонуса, приводящее к расширению клапанных отверстий (с возникновением относительной недостаточности клапанов) и к чрезмерному скоплению крови в камерах сердца (в связи с чем нормальные клапанные отверстия могут оказаться относительно стенотичными для увеличенной массы крови). П. с. о. по сравнению с органическими встречаются значительно реже (особенно функциональные стенозы), сопровождая врожденную или приобретенную дисфункцию папиллярных мышц, выраженные миокардиты, миокардиодистрофии, миокардиосклерозы и инфаркты миокарда. Частным проявлением относительной недостаточности предсердно-желудочковых клапанов является преимущественное поражение сосочковых мышц (в том числе при инфаркте миокарда). В этом случае недостаточность клапана (как правило, митрального) развивается не только без изменений клапанных створок, но и без расширения клапанного отверстия.

Клиника относительных пороков при непродолжительном наблюдении не позволяет отличить их от органических. Наиболее ценные конкретные данные для дифференциального диагноза дает эхокардиография. Существенное значение имеет выделение в клинической картине основного патологического процесса, что иногда само по себе позволяет предположить наличие именно функционального порока (аллергический миокардит и т. п.). Положительная динамика основного заболевания может приводить к ослаблению или устранению относительного порока. Так, успешное лечение больных с митральным стенозом сердечными гликозидами, мочегонными, эуфиллином и т. д. иногда сопровождается исчезновением шума Грехема — Стилла — характерного признака относительной недостаточности клапанов легочной артерии.

Развитие П. с. о. усугубляет гемодинамические расстройства. Поэтому уменьшение их симптомов следует расценивать как самостоятельный терапевтический успех, не говоря уже о том, что этот факт означает уменьшение выраженности основного патологического процесса.

ПОРОКИ СЕРДЦА РЕВМАТИЧЕСКИЕ. Ревматизм — основная причина пороков сердца, особенно стенозов атриовентрикулярных отверстий. Обнаружение «чистого» митрального стеноза служит для клинициста и патологоанатома ретроспективным доказательством существования именно ревматического процесса, что в настоящее время не представляется абсолютно убедительным. Существует, по-видимому, ряд патогенетически различных, но в клинико-анатомическом отношении очень сходных разновидностей эндокардитов и вальвулитов (аллергических, вирусных и др.), которые в результате свойственных им неспецифических процессов склерозирования могут приводить к формированию пороков сердца. Пока же всякий порок, образовавшийся после абактериального эндокардита, с определенной условностью считается ревматическим.

Аортальные пороки. *Недостаточность клапана аорты* сравнительно часто встречается изолированно, но еще чаще — в комбинации с митральными пороками и стенозом устья аорты.

Жалобы в течение длительного времени отсутствуют. На фоне хорошего общего состояния у больных иногда отмечаются сердцебиения, неприятные ощущения в области сердца, головокружения. Больные бледны, заметна отчетливая пульсация сонных и других поверхностно расположенных артерий. Пульс частый, очень высокий, пульсовая волна быстро нарастает и быстро спадает. При искусственной гиперемии кожи или после легкого прижатия ногтевого ложа можно отметить ритмичную смену покраснения и побледнения кожи («капиллярный пульс»).

При осмотре области сердца часто заметен сильный верхушечный толчок, смещенный вниз и влево (в соответствии с направлением расширения левого желудочка). Тоны сердца могут существенно не изменяться, иногда ослаблен I тон на верхушке, а II тон — на основании. Основной и необходимый симптом, без которого диагноз недостаточности клапана аорты неоправдан,— мягкий протодиастолический шум убывающего характера, выслушивающийся лучше во втором — третьем межреберье у левого края грудины, несколько хуже — во втором межреберье справа (хотя именно эта локализация неоправданно считается лучшей для аускультации аортальных шумов) и в яремной ямке. На ФКГ этот шум непосредственно смыкается со II тоном; иногда он записывается хуже, чем выслушивается.

За счет умеренного расширения начального отдела аорты над проекцией ее клапана очень часто выслушивается четкий систолический шум, благодаря чему у многих больных ставится неправильный диагноз сопутствующего сужения устья аорты. При выраженной недостаточности клапана аорты мощная струя крови, возвращающаяся из аорты в левый желудочек в период диастолы, может в редких случаях приподнимать одну из створок митрального клапана, создавая тем самым непостоянный митральный стеноз. Поэтому у отдельных больных выслушивается короткий пресистолический шум (шум Флинта). В случае значительной дилатации левого желудочка на поздних стадиях рассматриваемого порока сердца развивается относительная недостаточность митрального клапана с характерной симптоматикой (резкое ослабление I тона, длинный убывающий систолический шум и т. д.). Таким образом, изолированная недостаточность аортального клапана может симулировать аускультативную картину еще трех клапанных пороков: стеноза

устья аорты (за счет систолического шума в связи с расширением аорты), недостаточности митрального клапана (в действительности относительной) и митрального стеноза (шум Флинта).

Систолическое артериальное давление повышено, иногда значительно; диастолическое давление снижено (у ряда больных — до нуля). При небольших степенях данного порока артериальное давление остается нормальным. У некоторых больных с недостаточностью клапана аорты во время прижатия крупных периферических артерий (например, бедренной) фонендоскопом выслушиваются систолический и диастолический шумы (в норме — только систолический стенотический шум).

На эхокардиограмме сравнительно рано может отмечаться диастолическая вибрация передней створки митрального клапана. На ЭКГ отмечаются признаки гипертрофии левого желудочка, выраженность которых увеличивается по мере прогрессирования порока.

При рентгенологическом исследовании сердце имеет так называемую аортальную конфигурацию с подчеркнутой «талией», левый желудочек гипертрофирован, расширен вниз и влево. Пульсация сильная, глубокая. Аорта равномерно расширена в восходящей части.

Недостаточности кровообращения не наступает в течение многих лет. Она развивается, как правило, сравнительно внезапно и плохо поддается терапии. Прежде всего появляются симптомы левожелудочковой недостаточности, позже — правожелудочковой. Самые первые симптомы декомпенсации при данном пороке (одышка и т. д.) требуют немедленного применения сердечных средств, значительного ограничения физических и нервных нагрузок, постоянного врачебного наблюдения. Явные проявления недостаточности кровообращения при данном пороке плохо обратимы и свидетельствуют о плохом прогнозе (в отличие от митральных пороков, при которых декомпенсация в течение всего заболевания может развиваться многократно и каждый раз полностью устраняться адекватным лечением).

Сужение устья аорты в изолированном виде встречается редко и относится к клинически благоприятным порокам сердца. Жалобы обычно отсутствуют; отмечается легкая бледность. Верхушечный толчок усилен, несколько смещен влево и вниз. При пальпации яремной ямки у ряда больных регистрируется единственный патогномоничный симптом данного порока — систолическое дрожание аорты.

При аускультации и на ФКГ над вторым — третьим межреберьем у левого края грудины и над вторым межреберьем у ее правого края отмечается грубый веретенообразный или ромбовидный шум. Он хорошо выслушивается также в яремной ямке и на сонных артериях, несколько хуже — в межлопаточном пространстве. II тон над указанными областями ослаблен. Артериальное давление может быть немного пониженным. Пульс обычно нормальный, лишь у больных с выраженным стенозом устья аорты он редкий, медленный и малого наполнения. На ЭКГ чаще отмечается отклонение электрической оси сердца влево.

Рентгенологически — гипертрофия левого желудочка, аортальная конфигурация сердца и в ряде случаев постстенотическое локальное расширение аорты.

Наиболее важны эхокардиографические данные, позволяющие прямо оценить изменения клапанных створок.

Без использования эхокардиографии дифференциальный диагноз стеноза устья аорты часто весьма труден. Характерная для него аускультативная и фонокардиографическая симптоматика может встретиться при атеросклерозе аорты, аортитах, расширении выходящей части аорты. Веретенообразный систолический шум на аорте может быть и функциональным (ускорение кровотока). Все это приводит

к значительной гипердиагностике стеноза устья аорты. Достоверный диагноз можно поставить на основании либо комплекса перечисленных симптомов (но отнюдь не одного систолического шума над аортой!), либо такого специфического признака, как систолическое дрожание аорты, лучше определяемое в яремной ямке.

Прогноз при изолированном стенозе устья аорты хороший, трудоспособность страдает мало. Недостаточность кровообращения развивается редко.

Сочетанные аортальные пороки. Чаще характеризуются преобладанием в клинической картине симптомов недостаточности клапана аорты. Аускультативная симптоматика обоих пороков суммируется. Четко выражены веретенообразный систолический шум и ослабление II тона над аортой. В то же время периферические сосудистые признаки, изменения артериального давления и пульса за счет противоположной направленности могут нивелироваться.

Митральные пороки. *Недостаточность митрального клапана.* Изолированная недостаточность митрального клапана встречается приблизительно у 10 % всех больных пороками сердца.

Кардиальные жалобы при данном пороке редки. Появляются они обычно только при сравнительно большой физической нагрузке (умеренная одышка, сердцебиение). Тахикардии и нарушений ритма в покое или после небольших физических усилий не бывает. Исключение в этом отношении составляет лишь максимальная степень недостаточности митрального клапана, встречающаяся весьма редко.

Верхушечный толчок у некоторых больных немного усилен. У большинства больных перкуссия и пальпация области сердца ничего не дают для диагноза недостаточности митрального клапана.

Основные симптомы недостаточности митрального клапана — это устанавливаемые аускультативно и на ФКГ ослабление (снижение амплитуды) I тона и примыкающий к нему убывающий систолический шум, особенно занимающий не менее половины систолы (шум регургитации). Лучше всего эти феномены регистрируются над проекцией митрального клапана и верхушкой, усиливаясь после нагрузки и при положении больного на левом боку. Указания отдельных авторов на то, что систолический шум во втором межреберье слева характерен для недостаточности митрального клапана, полностью ошибочны. Наличие интервала между I тоном и систолическим шумом практически исключает ревматическую недостаточность митрального клапана. Веретенообразность или ромбовидность шума также совершенно нехарактерна. Однако шум такой формы может возникать при проведении на проекцию митрального клапана и верхушку сердца шума изгнания с аорты или легочной артерии, наслаивающегося на шум регургитации. В подобных случаях веретенообразный шум должен иметь максимальную выраженность над проекциями клапанов крупных сосудов, что легко подтвердить или отвергнуть с помощью ФКГ. Отсутствие ослабления I тона регистрируется очень редко. II тон над легочной артерией часто усилен. На ЭКГ обнаруживается нормограмма или (при выраженном пороке) отклонение влево электрической оси желудочков и предсердий (высокие зубцы $P_{I,\ II}$, низкий P_{III}).

Рентгенологически отмечаются разная степень увеличения левого предсердия (которое может отклонять пищевод по дуге большого радиуса) и левого желудочка, митральная конфигурация сердца. На ранних стадиях порока видимые изменения размеров сердца могут отсутствовать.

Влияние данного порока на гемодинамику, как правило, небольшое. При изолированной недостаточности митрального клапана возникновение мерцательной аритмии является скорее исключением, развития

выраженной сердечной декомпенсации также почти никогда не наблюдается. Заметного сокращения длительности жизни больных с этим пороком, по-видимому, не происходит.

Митральный стеноз (стеноз левого венозного отверстия). «Чистый» митральный стеноз встречается часто.

Основные жалобы — одышка и седцебиения при нагрузке — прямо пропорциональны степени стеноза. Относительно часты предсердные экстрасистолы. При длительно существующем пороке наблюдается значительная дистрофия мышцы левого предсердия, что нередко приводит к развитию мерцательной аритмии. Часто отмечаются акроцианоз и слабый розовато-синюшный оттенок кожи щек (facies mitralis).

Пальпация области сердца может обнаружить пресистолическое (реже мезодиастолическое) дрожание; в эпигастрии удается отметить усиленную пульсацию гипертрофированного правого желудочка.

Симптоматология и течение митрального стеноза хорошо объясняются особенностями внутри- и внесердечной гемодинамики при этом пороке. Повышение давления в левом предсердии приводит к гипертрофии и затем дилатации его миокарда, позже повышенное давление распространяется на легочные вены. Однако такое ретроградное распространение застоя на малый круг кровообращения не играет основной роли, особенно в начальных стадиях болезни. Гораздо более существен другой механизм: нарастание давления в левом предсердии приводит к рефлекторному повышению тонуса артериол системы легочной артерии, а тем самым — к гипертонии малого круга. Это обстоятельство делает понятными постоянные (в том числе и ранние) признаки участия правого желудочка при митральном стенозе (гипертрофия, дилатация) и характерное развитие правожелудочковой недостаточности.

Типична аускультативная и фонокардиографическая картина. На верхушке и проекции митрального клапана I тон усилен; здесь же весьма часто выражен тон («щелчок») открытия митрального клапана (OS — англ. opening shap) — высокочастотный короткий звук с интервалом 0,06—0,12 с после II тона. Очень важно не принять за OS обычное раздвоение II тона, регистрируемое на ФКГ не позже, чем через 0,04—0,05 с, и III тон, который возникает после II тона через 0,14 с и позже и чаще бывает низкочастотным. В норме основные колебания I тона на ФКГ начинаются не позже, чем через 0,06 с после начала зубца Q на одновременно записываемой ЭКГ. При митральном стенозе этот интервал удлиняется. Чем короче интервал II тон — OS и чем длиннее интервал Q — I тон, тем выше давление в левом предсердии, а следовательно, тем выраженнее митральный стеноз. II тон над легочной артерией усилен.

Обязательный признак митрального стеноза — наличие мезодиастолического или пресистолического шума, либо их сочетание. Особенно типичен пресистолический шум — короткий, нарастающий, непосредственно переходящий в I тон. Этот шум создается в основном за счет сокращения левого предсердия, поэтому он обычно отсутствует при мерцательной аритмии. С пресистолическим шумом нередко смешивается так называемый IV (предсердный) тон, встречающийся и у здоровых людей. В отличие от пресистолического шума колебания IV тона не нарастают и несколько отстоят от I тона. Наличие пресистолического шума почти патогномонично для митрального стеноза. Мезодиастолический шум иногда регистрируется при ревмокардитах без явного клапанного поражения, отражая, по-видимому, снижение тонуса миокарда. В таких случаях данный шум представляет собой затянутый III тон и является во всех отношениях его эквивалентом. Таким образом,

одинаковые мезодиастолические колебания на ФКГ у разных больных имеют неодинаковое значение, хотя в большинстве случаев этот шум действительно связан с митральным стенозом. У ряда больных с выраженным пороком мезодиастолический шум непосредственно сливается с пресистолическим.

Митральный стеноз как таковой никогда не сопровождается появлением протодиастолического шума. Лишь при развитии относительной недостаточности клапанов легочной артерии (в связи с резким расширением правого желудочка) над проекцией ее клапанов регистрируется протодиастолический шум (шум Грехема — Стилла).

Характерными изменениями на ЭКГ могут считаться сочетания признаков гипертрофии правого желудочка и левого предсердия. Они встречаются, однако, лишь при выраженном и долго существующем пороке.

При рентгенологическом исследовании отмечаются митральная конфигурация сердца, увеличение левого предсердия и правого желудочка, сравнительно рано расширяются корни легких и изменяется легочный рисунок. Увеличенное левое предсердие отклоняет контрастированный пищевод. Наиболее бесспорно диагноз митрального стеноза ставится с помощью эхокардиографии (см.).

Больные с митральным стенозом нуждаются в целенаправленном трудоустройстве и освобождении от значительных физических и нервных нагрузок. Ряд больных с этим пороком сохраняют трудоспособность в течение десятилетий. У большинства, однако, на поздних этапах болезни развивается недостаточность кровообращения разной выраженности (обычно и по малому и по большому кругу), вначале хорошо поддающаяся терапии сердечными гликозидами. Частым осложнением митрального стеноза является мерцательная аритмия.

Митральная комиссуротомия наиболее показана именно больным с изолированным митральным стенозом. Самым частым показанием к этой операции является нарастание признаков легочной гипертонии (одышка при небольшой физической нагрузке, сердечная астма, отеки легких).

Митральный сочетанный порок. Этот наиболее частый ревматический порок сердца в соответствии с названием сочетает в своих проявлениях морфологические и клинические симптомы недостаточности митрального клапана и митрального стеноза. В зависимости от соотношения этих симптомов говорят о преобладании недостаточности или стеноза.

Пороки клапана легочной артерии ревматического происхождения исключительно редки. Для больных с *недостаточностью клапана легочной артерии* характерны одышка, цианоз, усиленная подложечная пульсация; рентгенологически — расширение и гипертрофия правого желудочка, расширение и, что особенно типично, усиленная пульсация легочной артерии, а также пульсация корней легких; на ЭКГ — признаки гипертрофии правого желудочка. Во втором (менее — в третьем) межреберье слева от грудины регистрируется мягкий протодиастолический убывающий шум, который может сочетаться с систолическим веретенообразным шумом (в связи с расширением легочной артерии).

Несколько чаще в практике ревматолога и терапевта встречается относительная недостаточность клапана легочной артерии вследствие гипертонии малого круга при митральном стенозе, выраженной легочно-сердечной недостаточности, первичной легочной гипертонии. В этих случаях симптоматика рассматриваемого порока уменьшается параллельно уменьшению выраженности основного заболевания. При подозрении на наличие недостаточности клапана легочной артерии следует убедиться, что аускультативные признаки не связаны с гораздо чаще встречающейся недостаточностью клапана аорты.

Больным с *сужением легочной артерии* свойственны одышка, цианоз, признаки резкой гипертрофии правого желудочка, систолическое дрожание во втором и третьем межреберьях у левого края грудины; здесь же — грубый веретенообразный или ромбовидный систолический шум. Рентгенологически легкие представляются светлее обычного в связи с их уменьшенным кровоснабжением.

Трикуспидальные пороки. *Недостаточность трехстворчатого клапана* обнаруживается изолированно исключительно редко, но сравнительно часто комбинируется с другими пороками, особенно при наиболее выраженной недостаточности кровообращения. В последних случаях врач может встретиться как с органической, так и с относительной недостаточностью трехстворчатого клапана.

Характерным симптомом данного порока является пульсация шейных вен, синхронная с систолой правого желудочка (за счет ретроградного распространения систолической волны). После прижатия одной из этих вен пальцем пульсация продолжается ниже места сдавления. Этот феномен «положительного венного пульса» особенно хорошо регистрируется на флебограмме. Шейные вены набухшие; выражен цианоз; отмечается также систолическая пульсация печени (за счет того же ретропульсивного механизма). В случаях максимального застоя в большом круге и переполнения вен шеи и печени их пульсация не видна.

При аускультации над областью основания грудины выслушивается умеренное ослабление I тона (меньше, чем при недостаточности митрального клапана) и примыкающий к нему убывающий систолический шум. Очень характерно усиление систолического шума на высоте вдоха (симптом Риверо — Карвалло), что особенно хорошо видно на ФКГ. Область наилучшего выслушивания трикуспидальных шумов в зависимости от размеров сердца и степени его поворота вокруг продольной оси может находиться у места прикрепления мечевидного отростка к грудине, а также выше или ниже, вправо или влево от этого места. Акцент II тона на легочной артерии не характерен. На ЭКГ отмечается тенденция к предсердной и желудочковой правограмме, рентгенологически — расширение правого желудочка и предсердия.

Прогноз при рассматриваемом пороке мало удовлетворителен, учитывая в особенности тот факт, что этот порок, как правило, комбинируется с другими клапанными изменениями. Для отличия органической недостаточности трехстворчатого клапана от относительной основное значение имеет свойственная последней обратимость или явное уменьшение всех перечисленных симптомов порока после успешной терапии недостаточности кровообращения.

Трикуспидальный стеноз (стеноз правого венозного отверстия). Больным с этим пороком свойственны быстрое развитие сердечной декомпенсации с выраженным застоем в большом круге кровообращения, резкий цианоз с желтушностью склер, тяжелая одышка. У основания грудины выслушивается пресистолический или мезодиастолический шум, усиливающийся на высоте вдоха. На ЭКГ — признаки резкой предсердной правограммы (высокие зубцы $P_{II, III}$, низкий или отрицательный P_I); рентгенологически — особенно большое расширение правого предсердия.

Трикуспидальный сочетанный порок характеризуется симптомами, соответствующими недостаточности и стенозу. Основной диагностический признак — положительный симптом Риверо — Карвалло (усиление шумов на высоте вдоха). Преобладание признаков стеноза может уменьшить выраженность такого характерного симптома трикуспидальной недостаточности, как пульсация шейных вен и печени.

ПРОФЕНИД (КЕТОПРОФЕН) — производное фенилпропионовой кислоты. Обладает отчетливым болеутоляющим и умеренным противовоспалительным свойством.

П. выпускается в капсулах по 50 мг. Назначают препарат по 50—100 мг 3 раза в день после еды. Кроме того, имеется в свечах по 50 мг (суточная доза — 150—300 мг). Основные показания — ревматоидный артрит, болезнь Бехтерева, деформирующий артроз.

Переносимость препарата считается хорошей. Побочные явления: гастралгии, тошнота, редко — рвота, кожные сыпи. Препарат противопоказан при язвенной болезни желудка и паренхиматозных поражениях почек. Выпускается за рубежом.

ПУРПУРА ТРОМБОТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ (синдром Мошкович) [Moschcowitz E., 1925] — заболевание невыясненной этиологии, характеризующееся сочетанием пяти главных симптомов: гемолитической анемии, поражения ЦНС, почек, тромбоцитопенической пурпуры и лихорадки. В основе этого острого и, как правило, фатального заболевания лежит генерализованный тромбоз мелких артерий и капилляров, часто сопровождающийся образованием микроаневризм в месте перехода артериол в капилляры.

Этиология неизвестна. П. т. т. чаще встречается как самостоятельное заболевание, но может сопутствовать и другим, как ревматическим (например, системной красной волчанке), так и неревматическим заболеваниям (сепсис, карциноматоз, злокачественная артериальная гипертония).

Относительно **патогенеза** П. т. т. существуют три предположения: о первичности поражения мелких артерий (по классификации ВОЗ это заболевание относят к микроангиопатиям), о первичности повреждения форменных элементов крови (тромбоцитов и эритроцитов), о первичности коагулологических нарушений. Ни одно из указанных предположений не имеет прямых доказательств.

Макроскопически при П. т. т. наблюдаются множественные геморрагии и инфаркты, а микроскопически — генерализованная тромботическая микроангиопатия (сочетание субэндотелиального отложения фибрина и фибриноидного некроза стенок сосудов с окклюзией их просвета аморфным эозинофильным материалом, содержащим фибрин). Как следствие внутрисосудистого гемолиза отмечается гемосидероз внутренних органов.

Заболевание встречается в любом возрасте и протекает остро.

Клиника. Развернутой клинической картине может предшествовать короткий неспецифический продромальный период: тошнота, слабость, ломота в суставах. Через несколько дней после этого развивается лихорадка, часто гектическая, на фоне которой последовательно или одновременно развертываются тромбоцитопеническая пурпура, гемолитическая анемия, признаки поражения ЦНС (нервно-психические расстройства) и почек (с развитием у ряда больных острой почечной недостаточности), а также (менее постоянно) и других органов. При исследовании периферической крови выявляются нарастающая анемия, сопровождающаяся ретикулоцитозом (осмотическая резистентность обычно не изменена, проба Кумбса отрицательная), тромбоцитопения при отсутствии в большинстве случаев антител к тромбоцитам. Число лейкоцитов непостоянно, чаще встречается лейкоцитоз. Как правило, отмечается гипербилирубинемия (преимущественно за счет непрямой фракции), нередко — гипергаммаглобулинемия.

Лишь в редких случаях заболевание принимает затяжное течение, обычно оно протекает остро с отдельными подъемами и спадами выраженности клинических проявлений.

Диагноз П. т. т. подтверждает наличие типичной морфологической картины тромботической микроангиопатии, устанавливаемой при биопсии лимфатического узла или скелетной мышцы.

Лечение не разработано. Применяемые методы (терапия большими дозами преднизолона, гепарина, спленэктомия) обычно неэффективны. В ряде случаев описан положительный результат лечения препаратами, тормозящими агрегационные свойства тромбоцитов (ацетилсалициловая кислота, дипиридамол, декстран).

РЕВМАТИЗМ (болезнь Сокольского — Буйо) представляет собой системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердце. Поражает в основном лиц детского и молодого возраста. Женщины болеют приблизительно в 3 раза чаще, чем мужчины.

Этиология и патогенез. Данные клиники, иммунологии и эпидемиологии указывают, что острые формы Р., особенно протекающие с одновременным поражением суставов, этиологически связаны преимущественно с β-гемолитическим стрептококком группы А. В то же время у ряда больных с затяжными и непрерывно рецидивирующими формами ревмокардита связь заболевания со стрептококком не всегда удается установить.

В патогенезе Р. существенное значение придается иммунным нарушениям. Доказательствами служат близость ряда клинико-анатомических проявлений Р., сывороточной болезни и экспериментальной аллергии; частое рецидивирование болезни под влиянием различных неспецифических факторов (параллергия); антиревматический эффект иммунодепрессивных средств. У многих больных есть основания предполагать включение аутоаллергических механизмов: развитие непрерывного рецидивирования («самопрогрессирования») болезни с появлением резистентности к классическим методам лечения; обнаружение в крови больных лимфоцитов, реагирующих с сердечной тканью (этим клеткам придается большое значение в генезе органных аллергических повреждений), и циркулирующих антител к тканям сердца, суставов, кожи и т. п., имеющих, по-видимому, меньшее патогенное значение.

Конкретные механизмы развития Р. не выяснены. Предполагается, в частности, что сенсибилизирующие агенты (стрептококк в первую очередь) могут приводить на первых этапах к аллергическому воспалению в сердце, а затем к изменению антигенных свойств его компонентов с превращением их в аутоантигены и началом аутоаллергического процесса. Очевидно, существенную роль в развитии Р. имеет генетическое предрасположение. Хорошо известны такие факты, как существование «ревматических семей», значительно более высокая заболеваемость Р. однояйцевых близнецов по сравнению с двуяйцевыми, твердо установленное наследование аллергии, возможность расчета вероятности заболевания Р. второго ребенка в семье, если первый уже болен им. В связи с этим не исключено, что различные внешние влияния (в том числе стрептококковая инфекция) являются при Р. своеобразными факторами естественного отбора, при котором из всей популяции поражаются лица с предсуществующими генетическими дефектами (в частности, иммунологическими).

Ряд авторов придают серьезное значение наличию общих антигенов стрептококка и сердечной мышцы. Однако не удалось доказать, что антитела, индуцированные этими антигенами, действительно способны повреждать сердце.

Системный воспалительный процесс при Р. морфологически проявляется в характерных фазовых изменениях соединительной ткани (мукоидное набухание — фибриноидное изменение — фибриноидный

некроз) и клеточных реакциях (инфильтрация лимфоцитами и плазмоцитами, образование ашофф-талалаевских гранулем). Указанные клеточные реакции рассматриваются как гистологическое отражение иммунных нарушений при данном заболевании. Начиная со стадии фибриноидных изменений, полная тканевая репарация невозможна, и процесс завершается склерозированием.

Клиническая картина Р. чрезвычайно полиморфна, зависит от остроты процесса, числа пораженных органов и систем, предшествующего лечения и сопутствующих заболеваний.

В типичных случаях заболевание (особенно первичное) развивается через 1—2 нед после перенесенной ангины или другой инфекции. При повторных атаках этот срок может быть меньшим. У некоторых больных даже первичный Р. возникает через 1—2 дня после охлаждения без какой-либо связи с инфекцией. Рецидивы болезни часто развиваются также после любых интеркуррентных заболеваний, оперативных вмешательств, физических перегрузок.

Как правило, больной может относительно точно указать день начала болезни. В первый период заболевания часто отмечается повышенная температура; общее состояние изменяется сравнительно мало. Тяжелое состояние и высокая ремиттирующая лихорадка до 38—40° С с суточными колебаниями в 1—2 °С и сильными потами (но, как правило, без озноба) в последние годы наблюдается редко — у больных с полиартритом или серозитами.

Наиболее частым и у большинства больных единственным органным проявлением современного Р. бывает воспалительное поражение сердца. В процесс могут вовлекаться любые оболочки сердца, но прежде всего миокард. В то же время, вопреки прежним представлениям, Р. не столь редко протекает без явных сердечных изменений. Чем старше больной, первично заболевший Р., тем менее тяжело ревматическое поражение сердца (при суммарной оценке больших групп больных).

Ревматический миокардит при отсутствии сопутствующего порока сердца у взрослых протекает, как правило, нетяжело. Жалобы на слабые боли или неясные неприятные ощущения в области сердца, легкую одышку при нагрузках, гораздо реже — на сердцебиения или перебои.

При исследовании области сердца патологии обычно не отмечается. По данным перкуссии и рентгеноскопии, сердце нормальных размеров или умеренно увеличено. Обычно наблюдается увеличение влево, реже — диффузное расширение. Иногда в первые дни болезни размеры сердца могут оставаться нормальными, но позже увеличиваются. Для данных аускультации и ФКГ характерны удовлетворительная звучность тонов или небольшое приглушение (более I), иногда возникновение III, реже IV тона, мягкий мышечный систолический шум на верхушке сердца и в проекции митрального клапана.

Артериальное давление нормально или умеренно снижено. Иногда отмечается умеренная тахикардия, несколько превышающая уровень, соответствующий температуре больного. Стойкая брадикардия встречается редко.

На ЭКГ отмечается уплощение, уширение и зазубренность зубца Р и комплекса QRS, реже — удлинение интервала PQ более 0,2 с. У ряда больных регистрируются небольшое смещение интервала S — Т книзу от изоэлектрической линии и изменения зубца Т (низкий, реже двухфазный). Очень редко наблюдаются экстрасистолы, атриовентрикулярная блокада II или III степени, внутрижелудочковая блокада, узловой ритм.

Указанные нарушения проводимости и возбудимости у отдельных больных отражают в действительности не органическое поражение сердца, а изменения функционального состояния его нервного аппарата в связи с повышением тонуса блуждающего нерва. В таких случаях электрокардиографические признаки атриовентрикулярной блокады, экстрасистолий или узлового ритма исчезают после введения атропина или рациональной физической нагрузки.

Недостаточность кровообращения в связи с первичным ревматическим миокардитом развивается в очень редких случаях и практически только у детей.

У отдельных больных в детском возрасте встречается так называемый *диффузный ревматический миокардит*. Он проявляется бурным аллергическим воспалением миокарда с его выраженным отеком и нарушением функции. С самого начала заболевания больные жалуются на выраженную одышку, заставляющую принимать положение ортопноэ, постоянные боли в области сердца, учащенное сердцебиение. Характерны «бледный цианоз», набухание шейных вен. Сердце значительно и диффузно расширено, верхушечный толчок слабый. Тоны резко приглушены, часто выслушивается четкий III тон (протодиастолический ритм галопа) и отчетливый, но мягкий систолический шум. Пульс частый, слабого наполнения. Артериальное давление значительно понижено, может развиваться коллаптоидное состояние. Венозное давление быстро повышается, но с присоединением коллапса также падает. На ЭКГ отмечается снижение вольтажа всех зубцов, увеличение систолического показателя, уплощение зубца T, изменение интервала S — T, атриовентрикулярная блокада. Очень характерно для диффузного миокардита развитие недостаточности кровообращения: как по левожелудочковому, так и по правожелудочковому типу. Данный вариант ревматического миокардита среди взрослых в настоящее время практически не встречается.

Исходом ревматического миокардита при отсутствии раннего активного лечения может быть *миокардитический кардиосклероз*, выраженность которого часто отражает степень распространенности миокардита. *Очаговый кардиосклероз* не нарушает функции миокарда. Его единственным симптомом иногда бывают стойкие атриовентрикулярная блокада и экстрасистолия, не поддающиеся действию атропина. *Диффузному миокардитическому кардиосклерозу* свойственны признаки снижения сократительной функции миокарда: ослабление верхушечного толчка, приглушение тонов (особенно I), систолический шум. После физических нагрузок появляются умеренные признаки декомпенсации: пастозность голеней и небольшое увеличение печени. Частое сочетание миокардитического кардиосклероза с пороками сердца усугубляет его отрицательное действие на гемодинамику.

Ревматический эндокардит. Заболевание настолько бедно симптомами, что современные ревматологи практически отказались от самостоятельного диагноза эндокардита и в каждом случае активного ревматизма с сердечными проявлениями диагностируют ревмокардит, понимая под этим термином сочетание миокардита и эндокардита. Однако поскольку именно эндокардит является причиной всех ревматических пороков сердца, необходимо тщательно отыскивать его симптомы в многообразной клинике ревматизма.

Существенным признаком эндокардита является четкий систолический шум при достаточной звучности тонов и отсутствии признаков выраженного поражения миокарда. В отличие от шума, связанного с миокардитом, эндокардитический шум бывает более грубым, а иногда имеет музыкальный оттенок. Его звучность возрастает при перемене

положения больного или после нагрузки. Весьма достоверным признаком эндокардита является изменчивость уже существующих шумов и особенно возникновение новых при неменяющихся (тем более — при нормальных) границах сердца. Легкие и довольно быстро исчезающие диастолические шумы, выслушиваемые иногда в начале ревматической атаки на проекции митрального клапана или сосудах, отчасти также могут быть связаны с эндокардитом. Появление мягкого протодиастолического шума на аорте является особенно доказательным признаком эндокардита (полулунных клапанов аорты). Глубокий эндокардит (вальвулит) створок митрального или аортального клапанов у ряда больных имеет отражение на эхокардиограмме: утолщение створок, их «лохматость», множественные эхо-сигналы от них.

Больные, у которых эндокардит является единственной или по крайней мере основной локализацией Р., в течение длительного времени сохраняют хорошее общее самочувствие и трудоспособность, составляя группу больных с так называемым амбулаторным течением Р. Только гемодинамические расстройства в связи с незаметно сформировавшимся пороком сердца заставляют таких больных впервые обратиться к врачу.

Перикардит в клинике современного Р. встречается весьма редко. *Сухой перикардит* проявляется постоянными болями в области сердца и шумом трения перикарда, выслушивающимся чаще вдоль левого края грудины. Интенсивность шума различна, обычно он определяется в обеих фазах сердечного цикла. На ЭКГ очень характерно смещение интервала S — T вверх во всех отведениях в начале заболевания. В дальнейшем эти интервалы постепенно возвращаются к изоэлектрической линии, одновременно образуются двухфазные или отрицательные зубцы T. Иногда электрокардиографические данные не показательны. Сухой перикардит сам по себе не вызывает увеличения сердца.

Экссудативный перикардит — накопление в сердечной сумке серозно-фибринозного экссудата — по существу дальнейшая стадия развития сухого перикардита. Часто первым признаком появления выпота бывает исчезновение болей в связи с разъединением воспаленных листков перикарда накапливающимся экссудатом. Появляется одышка, усиливающаяся в положении лежа. Область сердца при большом количестве экссудата несколько выбухает, межреберья сглажены, верхушечный толчок не пальпируется. Сердце значительно увеличивается и принимает характерную форму трапеции или круглого графина. Пульсация контуров при рентгеноскопии малая. Тоны и шумы производят впечатление очень глухих (в связи с наличием выпота). Пульс частый, малого наполнения; артериальное давление снижено. Венозное давление почти всегда повышено, отмечается набухание шейных и даже периферических вен. Электрокардиограмма в основном такая же, как при сухом перикардите; добавочным симптомом бывает лишь заметное снижение вольтажа комплекса QRS. Существенное диагностическое значение имеет эхокардиография, бесспорно устанавливающая наличие жидкости в сердечной сумке.

Поскольку жидкость в полости перикарда ограничивает диастолическое расширение сердца, возникает недостаточное наполнение полостей сердца в период диастолы — так называемая гиподиастолия. Последняя препятствует притоку к сердцу, что приводит к застою в малом и особенно в большом круге кровообращения. Своеобразной чертой гиподиастолической недостаточности кровообращения является развитие декомпенсации даже без существенного поражения миокарда.

Исходом ревматического перикардита часто бывают небольшие спайки между обоими листками или спайки наружного листка с окружающими тканями, что распознается лишь при тщательной рентгено-

скопии (деформация контура перикарда). Гораздо реже возникает полное сращение листков сердечной сумки (слипчивый, облитерирующий перикардит, «панцирное сердце»). У таких больных развивается тяжелая правожелудочковая недостаточность кровообращения, причинами которой являются гиподиастолия, а также сдавление полых вен перикардиальными спайками. Диагнозу в подобных случаях помогает наличие сочетания тяжелой недостаточности кровообращения с мало увеличенными размерами сердца. Пульсация сердца, по данным рентгеноскопии и особенно кимографии, ослаблена. Характерна рефрактерность таких больных к лечению наперстянкой. При сращении наружного листка перикарда с плеврой изредка возникают плевро-перикардиальные шумы, выслушиваемые у границы сердечной тупости и несколько меняющиеся при дыхании.

Рентгенологическое обнаружение плевроперикардиальных спаек само по себе не является доказательством перенесенного перикардита в обычном его понимании. По-видимому, очень часто причиной таких спаек является ранее перенесенный плеврит (в том числе клинически латентный) любой природы.

Наличие перикардита у больных Р. часто означает поражение всех слоев сердца — *ревматический панкардит*.

Сравнительно редко встречающийся в последние годы острый *ревматический полиартрит,* столь важный для диагноза, характеризуется быстро нарастающей острой болью в суставах, усиливающейся при движениях и пальпации. В течение нескольких часов боль становится очень резкой и в особо тяжелых случаях обусловливает вынужденное положение на спине с максимальным щажением пораженных суставов. Очень быстро к артралгиям присоединяются объективные симптомы воспаления суставов: кожа над последними становится горячей, возникает заметная отечность периартикулярных тканей, накапливается экссудат в полости суставов. Объем движений в пораженных суставах резко снижен (главным образом из-за болей).

Для Р. характерны симметричное поражение крупных суставов и летучесть артритов, заключающаяся в быстром появлении и обратном развитии (даже без лечения) воспалительных изменений суставов. Ревматический артрит полностью обратим: все суставные проявления (независимо от их тяжести в начале болезни) проходят бесследно.

Ревматический миозит, проявляющийся сильными болями и слабостью в соответствующих мышечных группах, встречается крайне редко. *Изменения костей* не свойственны ревматизму.

Среди *поражений кожи* для Р. практически патогномонична кольцевая эритема, представляющая собой розовые кольцевидные элементы, никогда не зудящие, располагающиеся преимущественно на коже внутренней поверхности рук и ног, живота, шеи и туловища. Она обнаруживается лишь у 1—2 % больных. «Ревматические узелки», описывающиеся в старых руководствах как типичный признак Р., в настоящее время не встречаются. Узловая эритема, геморрагии, крапивница совершенно не характерны для Р. как такового.

Поражения легких. Ревматические пневмонии наблюдаются крайне редко и обычно возникают на фоне уже развившегося заболевания. Их симптомы в основном такие же, как и банальных воспалений легких. По существу отличительными признаками ревматических пневмоний являются только их резистентность к лечению антибиотиками и хороший эффект противоревматических средств (без антибактериальных). Лишь при этом условии диагноз может считаться обоснованным.

Ревматический плеврит по своим проявлениям также не специфичен. Его диагностика облегчается при сочетании с другими признаками Р.

Он чаще бывает двусторонним и характеризуется хорошей обратимостью. Экссудат при ревматическом плеврите серозно-фибринозный и всегда стерильный. Проба Ривальты положительная. В начале болезни в экссудате преобладают нейтрофилы, позже — лимфоциты; возможна также примесь эритроцитов, эндотелиальных клеток и эозинофилов. Первым, а тем более единственным, признаком Р. плеврит не бывает. Следует иметь в виду, что при недостаточности кровообращения у больных с пороками сердца застойные изменения в легких и гидроторакс могут легко симулировать «ревматические» пневмонию и плеврит.

У части больных плеврит является одним из компонентов поражения нескольких или всех серозных оболочек — ревматического полисерозита; чаще всего комбинируется плеврит, перикардит и полиартрит. Полисерозит является показателем особенно активного ревматизма.

Поражения почек. В острой фазе Р. иногда обнаруживаются незначительно выраженные протеинурия и гематурия (следствие повышенной проницаемости почечных клубочков). Гораздо реже возникают нефриты. Последним свойственны стойкие и выраженные изменения мочевого осадка и протеинурия; гипертония и отеки мало характерны. Противоревматическое лечение дает отчетливый эффект. Возможен переход острого нефрита в хронический. Очень редко у больных ревматизмом встречается развернутый нефротический синдром. Абсолютно достоверных доказательств истинно ревматической природы этих изменений нет: речь может идти также о сочетании двух болезней — ревматизма и нефрита.

Поражения органов пищеварения редки. Гастриты и тем более изъязвления желудка и кишечника обычно бывают следствием длительного применения лекарств, особенно стероидных гормонов.

У детей, больных Р., иногда возникают сильные боли в животе, связанные с быстро обратимым аллергическим перитонитом. Боли могут быть очень резкими и, сочетаясь с положительным симптомом Щеткина — Блюмберга, заставляют думать об остром хирургическом заболевании брюшной полости. Отличительными чертами ревматического перитонита являются разлитой характер болей, их сочетание с другими признаками Р. (или указания на эту болезнь в анамнезе), очень быстрый эффект противоревматической терапии; нередко боли через короткий срок исчезают самостоятельно.

У отдельных больных Р. с высокой активностью процесса встречается увеличение печени в сочетании с ее слабой болезненностью (без недостаточности кровообращения). Причиной этого бывает интерстициальный гепатит.

Острые ревматические панкреатиты с типичной клинической картиной практически не встречаются. Однако в активной фазе болезни нередко удается отметить нарушения функции поджелудочной железы. С этим, в частности, связывают и диспепсические явления у ряда больных Р.

Изменения нервной системы и органов чувств. Малая хорея, наиболее типичная из «нервных форм» ревматизма, встречается преимущественно у детей, особенно у девочек. Она проявляется сочетанием эмоциональной лабильности с мышечной гипотонией и насильственными вычурными движениями туловища, конечностей и мимической мускулатуры. Малая хорея может протекать с рецидивами; однако к 17—18 годам она почти всегда заканчивается. Особенностями этой формы являются сравнительно небольшое поражение сердца и незначительно выраженные лабораторные показатели активности ревматизма (в том числе часто нормальная СОЭ).

Острые ревматические поражения ЦНС, протекающие по типу энцефалита или менингита, являются чрезвычайной редкостью. Они бывают только проявлением генерализованного ревматического васкулита, почти не встречающегося в наши дни, и всегда сочетаются с другими признаками Р. Многочисленные сообщения невропатологов об изолированно существующих «ревматических цереброваскулитах» не могут считаться достоверными; наиболее вероятно, что в этих случаях имела место самостоятельная инфекционная патология (менингит в связи с гриппом и т. п.). Аналогичным образом нередко с Р. ошибочно связывают и остаточные явления нейроинфекций, в том числе упорные головные боли и даже эпилептиформные припадки.

«Ревматических психозов», по-видимому, не существует (вопреки нередким описаниям в психиатрической литературе).

Существование собственно ревматических плекситов, радикулитов и невритов достоверно не доказано.

В начале болезни нередки такие вегетативные симптомы, как потливость, лабильность пульса, быстрый красный дермографизм, асимметрия показателей артериального давления.

Лабораторные данные. Нейтрофильный лейкоцитоз, достигающий 12—15 • 10^9/л, встречается лишь у больных с максимальной активностью процесса. При этом обычно имеется сдвиг лейкограммы влево за счет нарастания палочкоядерных форм, гораздо реже в связи с появлением метамиелоцитов и миелоцитов. У большинства больных количество лейкоцитов и лейкограмма не имеют существенного значения.

Анемия (гипо- или нормохромная) развивается в основном при хронических (затяжных и непрерывно рецидивирующих) формах Р. Количество тромбоцитов в острый период болезни бывает повышено, но впоследствии снижается, и у отдельных больных с хроническим течением болезни держится даже на субнормальных цифрах.

У большинства больных Р. отмечается повышение СОЭ, достигающее максимальных цифр (50—60 мм/ч) при полиартритах и полисерозитах.

Заслуживают внимания сдвиги в иммунологических показателях. Сюда относится нарастание титров противострептококковых антител: антистрептогиалуронидазы и антистрептокиназы более 1:300, антистрептолизина более 1:250. Повышение уровня этих антител отражает реакцию организма на воздействие стрептококков и поэтому часто возникает после любых стрептококковых инфекций (как и обнаружение в крови или моче стрептококковых антигенов). В связи с этим диагностическое значение содержания противострептококковых антител более серьезно при отсутствии очагов хронической инфекции и указаний на недавно перенесенную инфекцию, а также при особенно высоких титрах этих показателей (1:1500 и выше) и нарастании уровня всех указанных антител.

Высота титров противострептококковых антител и их динамика не отражают степень активности ревматизма. Кроме того, у многих больных хроническими формами ревматизма признаков участия стрептококковой инфекции вообще не наблюдается.

Все известные биохимические показатели активности ревматического процесса неспецифичны и непригодны для нозологической диагностики. Лишь в тех случаях, когда диагноз Р. обоснован клинико-инструментальными данными, комплекс этих показателей оказывается очень полезным для суждения о степени активности болезни (но не о наличии ее). Сюда относятся повышение уровня фибриногена плазмы выше 4 г/л (0,4 г %), нарастание уровня α_2-глобулинов выше 10 %, γ-глобулинов — выше 20 %, гексоз — выше 1,25 г/л (125 мг %), церулоплазмина — выше 0,25 г/л, серомукоида — выше 0,16 г/л, окси-

пролина плазмы — выше 9,5 мкг/л, появление в крови С-реактивного белка. В большинстве случаев биохимические показатели активности параллельны величинам СОЭ, которая остается основным лабораторным признаком активности ревматизма, в том числе и ее динамики.

Классификация Р. и особенности его лечения. В соответствии с современной классификацией необходимо выделять прежде всего фазу Р.: неактивную и активную. Активность болезни может быть минимальной (I степени), средней (II степени) и максимальной (III степени). Для суждения об активности используются как выраженность клинических проявлений, так и изменения лабораторных показателей. Классификация проводится также по локализации активного ревматического процесса (кардит, артрит, хорея и т. д.), по характеру резидуальных явлений (миокардиосклероз и др.), по состоянию кровообращения, по течению болезни. Выделяется острое течение ревматизма, подострое, затяжное, непрерывно рецидивирующее и латентное (клинически бессимптомное). Выделение «латентного течения» оправдано только для ретроспективной характеристики Р.: латентное формирование порока сердца, морфологическое обнаружение признаков активности процесса без клинических симптомов и т. п.

Диагноз. До настоящего времени не существует абсолютно надежных методов диагностики Р. Подозрение на Р. должно вызывать любое заболевание, возникшее через 1—3 нед после ангины либо другой носоглоточной инфекции или охлаждения и характеризующееся признаками поражения суставов и сердца.

Наиболее существенными диагностическими критериями являются признаки кардита. Сюда относятся одышка, расширение границ сердца, появление четкого мягкого систолического шума на верхушке или проекции митрального клапана, нежного мезодиастолического шума в этой же области или протодиастолического шума на аорте, шум трения перикарда, динамичные и обычно умеренные изменения электрокардиограммы. Значительное приглушение тонов сердца, выраженные кардиалгии и нарушения ритма (в частности, пароксизмальная тахикардия) для современного Р. нехарактерны.

К основным диагностическим критериям Р. традиционно относятся также быстро обратимый артрит крупных суставов и особенно малая хорея, кольцевая эритема и подкожные узелки с быстрым обратным развитием. Три последних синдрома, однако, несмотря на очень высокую специфичность, встречаются настолько редко, что у большинства больных не могут оказать никакой помощи в распознавании болезни. Значение так называемых малых диагностических признаков (лихорадка, артралгии, бледность, снижение работоспособности, носовые кровотечения) очень невелико. Их использование скорее приводит к неправильному диагнозу и к гипердиагностике ревматизма. Субъективные расстройства и анамнестические указания (на артрит, ревмокардит и т. п.), не подтвержденные документально, не могут служить основанием для диагноза Р. В частности, не имеют существенного значения такие признаки, как боли в области сердца и сердцебиения при отсутствии объективной кардиальной патологии, боли в суставах в связи с колебаниями погоды, изолированное появление узловатой эритемы или других нестойких кожных сыпей.

Отсутствие порока сердца при указаниях на многочисленные «атаки ревматизма» в прошлом (особенно в детском возрасте) обычно позволяет отвергнуть диагноз этого заболевания.

Сочетание повышенной температуры с нормальной СОЭ практически исключает диагноз Р. Необходимо иметь в виду также, что больным ревматизмом совершенно не свойственны «уход в болезнь», невротизация

и стремление подробно и красочно описывать свои ощущения. Напротив, они стараются избежать госпитализации и амбулаторно лечатся нерегулярно (кроме больных с тяжелыми пороками сердца).

Весьма существенна для распознавания Р. эволюция болезни: быстрая обратимость суставных и кожных симптомов и большая стойкость сердечных изменений.

Дифференциально-диагностические отличия Р. от клинически близких заболеваний. *Ревматоидный артрит.* При этом заболевании признаки поражения сердца встречаются редко. Летучесть суставных проявлений совершенно не характерна. У больных Р. применение салицилатов приводит к сравнительно более быстрому улучшению, чем у больных ревматоидным артритом. Характерна эволюция ревматоидного артрита: общие явления болезни постепенно уменьшаются, температура снижается, и на первое место выступает суставной синдром. Довольно скоро могут развиться атрофии мышц и контрактуры пораженных суставов. Повышение СОЭ отличается особой стойкостью, титры противострептококковых антител чаще нормальны или снижены. Во многих случаях обнаруживается ревматоидный фактор (реакция Ваалера — Роуза, латекс-тест и т. д.). Рентгенологические признаки (остеопороз и др.) развиваются позже.

Ювенильный ревматоидный артрит нередко бывает весьма сложно отличить от острого ревматизма, поскольку обоим заболеваниям могут быть свойственны мигрирующий артрит больших суставов, лихорадка, признаки поражения сердца (в том числе перикардит), боли в животе, повышение титров антистрептолизина. Однако следует иметь в виду, что Р. в отличие от ювенильного ревматоидного артрита не свойственны начало болезни в возрасте до 4 лет, боли в шейном отделе позвоночника, генерализованная лимфаденопатия, иридоциклит, длительность артрита более 2 нед, устойчивость к активной противовоспалительной терапии.

Инфекционный миокардит в отличие от Р. развивается в разгар инфекции (ангины, гриппа, тифа и др.). Он быстро достигает максимальной степени выраженности; дальнейшее прогрессирование, как и признаки поражения клапанов, ему не свойственны.

Аллергический (инфекционно-аллергический) миокардит. Развивается в отличие от Р. чаще после 25—30 лет; латентный период после инфекции короче. Наиболее характерны упорные кардиалгии, глухость тонов (особенно I), разнообразная и нередко быстро меняющаяся электрокардиографическая патология (в частности, блокады, экстрасистолия, резкие изменения конечной части желудочкового комплекса встречаются чаще по сравнению с Р.). Пороки сердца никогда не образуются. Особенностью аллергического миокардита является частая диссоциация между отчетливыми сердечными изменениями и невысокими или чаще нормальными лабораторными признаками воспаления (СОЭ, α_2-глобулины, фибриноген и др.).

Тонзиллогенная функциональная кардиопатия (тонзиллокардиальный синдром). В отличие от Р. никогда нет достоверных признаков клапанного порока сердца, отчетливых изменений миокарда, серьезных электрокардиографических изменений; бывают нормальными пробы, указывающие на тканевый распад или воспаление: уровень фибриногена, α_2глобулинов и т. д. После консервативного лечения тонзиллита и особенно после тонзиллэктомии состояние большинства больных заметно и быстро улучшается; у отдельных больных, однако, остаются прежние невротические жалобы.

Неврозам сердца свойственны эмоциональная окрашенность жалоб, их многообразие и неадекватность отсутствию объективной сердечной патологии. Наиболее часты жалобы на постоянные боли в области

сердца, совершенно не характерные для Р. Как и при тонзиллогенной функциональной кардиопатии, могут встречаться вегетативные нарушения: тахикардия, экстрасистолы (обычно наджелудочковые), поддающиеся назначению мягких седативных средств (валериана, боярышник) либо небольших доз β-адреноблокаторов или изоптина.

Необходимость дифференциального диагноза с *тиреотоксикозом* возникает редко. В сомнительных случаях необходимо использовать определение основного обмена и особенно поглощение щитовидной железой радиоактивного йода.

Прогноз. Непосредственная угроза жизни при Р. наблюдается крайне редко, почти исключительно при диффузных миокардитах в детском возрасте.

В основном прогноз определяется состоянием сердца (наличие и тяжесть порока, степень миокардиосклероза). Одним из главных прогностических критериев является степень обратимости симптомов ревмокардита. Непрерывно рецидивирующие ревмокардиты в этом отношении наиболее неблагоприятны. Весьма важны сроки начала терапии, так как при поздно начатом лечении вероятность образования пороков увеличивается. Большое значение имеет и возраст: у детей Р. протекает тяжелее и чаще приводит к стойким клапанным изменениям. В то же время при первичном заболевании в возрасте старше 25 лет процесс течет благоприятно, а порок сердца обычно не образуется.

Для суждения о прогнозе определенное значение имеют клинические особенности течения первой атаки в каждом конкретном случае, так как замечено, что последующие рецидивы часто характеризуются теми же особенностями. Следовательно, если первичный Р. протекал без явных признаков ревмокардита или последние оказались полностью обратимыми, то имеются основания полагать, что будущие рецидивы также не приведут к формированию клапанного порока.

Следует иметь в виду, что у данного больного образование пороков сердца, как правило, происходит в течение ограниченного периода времени (обычно не более 3 лет). Если со времени установления диагноза конкретных клапанных поражений прошло более 3 лет, то вероятность формирования нового порока невелика, несмотря на сохраняющуюся активность Р.

Лечение. В первые 7—10 дней больной при легком течении болезни должен соблюдать полупостельный режим. При выраженной тяжести в первый период лечения назначают строгий постельный режим (15—20 дней). Критерием расширения двигательного режима являются темпы наступления клинического улучшения и нормализации СОЭ и других лабораторных показателей. Ко времени выписки (обычно через 40—50 дней после поступления) больного следует перевести на свободный режим, близкий к санаторному.

В диете рекомендуется ограничивать поваренную соль и отчасти углеводы (приблизительно до 300 г в день). Количество белка целесообразно увеличить (до 2 г на 1 кг массы тела), поскольку белковые продукты определенно повышают стойкость к заболеванию Р., в том числе к его рецидивам. Важная роль отводится фруктам и овощам в связи с содержанием в них аскорбиновой кислоты, витамина Р и калия.

До последнего времени большинство ревматологов считают основой лечения больных активным Р. раннее сочетанное применение преднизолона (реже — триамцинолона) в постепенно уменьшающихся дозах и ацетилсалициловой кислоты. Начальная суточная доза преднизолона составляет обычно 20—25 мг, триамцинолона — 16—20 мг. Первое уменьшение дозы проводят после достижения клинического улучшения, но не раньше, чем через неделю от начала лечения. В дальнейшем

суточные дозы продолжают снижать (на полтаблетки препарата через каждые 5—8 дней). Курсовые дозы преднизолона обычно около 500—600 мг, триамцинолона — 400—500 мг. Следует иметь в виду, что основное лечебное значение имеют суточные дозы преднизолона не меньше 10 мг (или адекватные дозы других стероидных гормонов). Синдрома отмены кортикостероидных препаратов при Р. практически не бывает, в связи с чем при необходимости (внезапное развитие серьезных осложнений) даже высокую их дозу у больного Р. можно резко уменьшить или отменить. Лучшим кортикостероидным препаратом для лечения Р. является преднизолон. Назначение дексаметазона мало желательно, так как он задерживает натрий и воду.

Лечебный эффект глюкокортикоидов при Р. тем значительнее, чем выше активность болезни. Поэтому больным с особенно высокой активностью Р. (панкардит, полисерозит и т. п.) начальную дозу препаратов увеличивают по сравнению с указанной выше на 50 % (30—40 мг преднизолона) или более.

Второй компонент лечебного комплекса — ацетилсалициловую кислоту — применяют в постоянной, не снижающейся дозе (3—4 г в сутки) в течение всего времени пребывания больного в стационаре и не менее месяца после выписки.

Лучший непосредственный результат кортикостероидно-салициловой терапии достигается при остром и подостром течении Р. В первые 2—3 дня у больных нормализуется температура, исчезает полиартрит, общее состояние резко улучшается, повышается аппетит. Быстро происходит также обратный процесс развития ревматических поражений серозных оболочек и кожи. У большинства больных за первые 2—4 нед лечения удается устранить основные признаки свежих изменений почек, печени, легких и нервной системы. К концу этого же срока, как правило, происходит нормализация большинства лабораторных показателей активности процесса. Повышенный уровень γ-глобулинов, а также противострептококковых антител сохраняется дольше. Основным преимуществом этой терапии считается большее положительное влияние на признаки кардита, особенно ярко выраженное при перикардите и диффузном миокардите. Ряд авторов подчеркивают ее благотворное влияние и на ревматический эндокардит, ссылаясь на более редкое возникновение пороков сердца при таком способе лечения. Последний вывод, однако, требует дополнительных доказательств.

За последние годы в связи с введением в практику новых нестероидных противовоспалительных препаратов — вольтарена и индометацина, значительно превосходящих по своей эффективности ацетилсалициловую кислоту, значение кортикостероидов и их комбинации с салицилатами в терапии Р. может быть пересмотрено. Оказалось, что изолированное назначение взрослым вольтарена или индометацина в полных дозах (150 мг в сутки) приводит к столь же выраженным ближайшим и отдаленным результатам лечения острого Р. у взрослых, как и применение преднизолона. В то же время переносимость этих нестероидных средств, особенно вольтарена, оказалась значительно лучшей. Обращает особое внимание, что быструю положительную динамику при этом обнаружили все проявления Р., в том числе и ревмокардит. Однако остается открытым вопрос об эффективности вольтарена и индометацина при наиболее тяжелых формах кардита (с одышкой в покое, кардиомегалией, экссудативным перикардитом и недостаточностью кровообращения), которые у взрослых практически не встречаются в наши дни. Поэтому пока при подобных формах болезни (прежде всего у детей) средством выбора являются кортикостероиды в достаточно больших дозах.

Ряд авторов рекомендует использовать для лечения Р. пенициллин. Эта рекомендация оправдана лишь как вспомогательное мероприятие при конкретных показаниях: наличие явного инфекционного очага, признаки возможной стрептококковой инфекции (анамнестические указания, повышенные титры противострептококковых антител, обнаружение стрептококкового антигена в крови или моче). Длительность курса пенициллинотерапии в таких случаях составляет 7—10 дней. Необходимо ясно представить себе, что пенициллин не оказывает лечебного действия на собственно ревматический процесс. Поэтому длительное и не строго обоснованное применение пенициллина или других антибиотиков при Р. нерационально.

К традиционным назначениям относится также длительный прием больших доз аскорбиновой кислоты (реже и других витаминов).

Радикальная санация очагов хронической инфекции проводится после устранения активности Р. Обычно речь идет о тонзиллэктомии, которую осуществляют на фоне продолжающегося антиревматического лечения; салицилаты на этот период следует заменить (индометацином или амидопирином), чтобы устранить риск повышенной кровоточивости во время удаления миндалин. За 3 дня до тонзиллэктомии назначают пенициллин (1 500 000 — 2 000 000 ЕД в сутки), который отменяют лишь через 7—10 дней после операции.

У больных с затяжным и непрерывно рецидивирующим течением Р. рассмотренные методы лечения, как правило, гораздо менее эффективны. Лучшим методом терапии в таких случаях является длительный (год и более) прием хинолиновых препаратов (см.): хлорохина (делагила) по 0,25 г в сутки или плаквенила по 0,2 г в сутки под регулярным врачебным контролем. Эффект от применения этих средств проявляется не ранее, чем через 3—6 нед, достигает максимума через 6 мес непрерывного приема. С помощью хинолиновых препаратов удается устранить активность ревматического процесса у 70—75 % больных с наиболее торпидными и резистентными формами заболевания. При особенно длительном назначении данных лекарств (более года) их доза может быть уменьшена на 50 %, а в летние месяцы возможны перерывы в лечении. Делагил и плаквенил можно назначать в комбинации с любыми антиревматическими лекарствами.

При Р., протекающем с недостаточностью кровообращения, назначают сердечные гликозиды. У больных с выраженным ревмокардитом они дают эффект только при одновременном применении противоревматических средств. Если недостаточность кровообращения развивается в связи с активным ревмокардитом, то в лечебный комплекс можно включать и стероидные гормоны, не вызывающие существенной задержки жидкости, т. е. преднизолон или триамцинолон. Дексаметазон не показан. Одновременно строго ограничивают жидкость (до 800 мл в сутки) и поваренную соль. При необходимости назначают мочегонные (фуросемид, гипотиазид, урегит, бринальдикс) и антагонисты альдостерона (верошпирон, птерофен). Недостаточность кровообращения при Р. отнюдь не всегда вызвана активным воспалительным процессом в сердце. У большинства больных сердечная недостаточность — результат прогрессирующей миокардиодистрофии в связи с пороком сердца; удельный вес ревмокардита, если его бесспорные клинико-инструментальные и лабораторные признаки отсутствуют, при этом незначителен. Поэтому у больных с пороками сердца и тяжелыми стадиями недостаточности кровообращения можно получить вполне удовлетворительный эффект с помощью только сердечных гликозидов и мочегонных средств. Назначение энергичной антиревматической терапии (особенно кортикостероидов) без явных признаков активного Р. может в подобных случаях

усугубить дистрофию миокарда. Для ее уменьшения рекомендуют назначать поливитаминные препараты (типа ундевита), кокарбоксилазу, оротат калия, рибоксин, анаболические стероиды. Стероидные гормоны, сердечные гликозиды и мочегонные способствуют выведению из организма калия, что может привести к общей слабости и некоторым изменениям миокарда: удлинению электрической систолы на ЭКГ, снижению зубца T и появлению зубца U. Поэтому указанные средства следует сочетать с препаратами калия, в частности панангином, либо хлоридом или ацетатом калия.

При переходе Р. в неактивную фазу больных целесообразно направлять в местные санатории, однако все методы физиотерапии при этом исключают. Считается возможным даже курортное лечение больных с минимальной активностью Р., правда, на фоне продолжающегося лекарственного антиревматического лечения и в специализированных санаториях. При этом больных без пороков сердца либо с недостаточностью митрального или аортального клапана при отсутствии декомпенсации целесообразно направлять в Кисловодск или на Южный берег Крыма (Ялта), а больных с недостаточностью кровообращения I степени, в том числе с нерезкими митральными стенозами,— только в Кисловодск. Противопоказано курортное лечение при выраженных признаках активности ревматизма (II и III степени), тяжелых комбинированных или сочетанных пороках сердца, недостаточности кровообращения II или III степени.

Профилактика Р. включает активную санацию очагов хронической инфекции и энергичное лечение острых заболеваний, вызываемых стрептококком. В частности, рекомендуется лечение всех больных ангиной инъекциями пенициллина по 500 000 ЕД 4 раза в сутки в течение 10 дней. Эти мероприятия наиболее важны при уже развившемся Р. Если у больного в неактивной фазе Р. появились первые признаки предположительно стрептококковой инфекции, то, помимо обязательного 10-дневного курса пенициллинотерапии, он должен в течение этого же срока принимать одно из противоревматических средств: ацетилсалициловую кислоту по 2—3 г, индометацин по 75 мг и т. п.

В соответствии с методическими рекомендациями МЗ СССР больным, перенесшим первичный ревмокардит без признаков клапанного поражения, показано назначение бициллина-1 по 1 200 000 ЕД или бициллина-5 по 1 500 000 ЕД 1 раз в 4 нед в течение 3 лет. После первичного ревмокардита со сформированием порока сердца и после возвратного ревмокардита бициллинопрофилактика проводится в течение 5 лет.

РЕВМАТИЗМ ПСИХОГЕННЫЙ — устойчивый комплекс в основном субъективных расстройств, типичный для ревматических заболеваний (ревматизм, ревматоидный артрит и т. д.) при реальном отсутствии этих заболеваний, вызванный патологическими особенностями личности.

Наиболее ярко синдром Р. п. проявляется у лиц с нераспознанными эндогенными психозами; он весьма характерен также для больных психастенией и неврозами. У лиц с психоневротической предрасположенностью определенное значение имеет наличие сопутствующих минимальных изменений локомоторного аппарата, не вызывающих у большинства людей заметных расстройств и не отражающихся на профессиональной деятельности. Однако эти же симптомы (например, начальные проявления остеоартроза) у больного с психастенией или неврозом могут явиться базой для развития Р. п., так как такой больной концентрирует свое внимание даже на малейших неприятных ощущениях.

Кроме того, эмоциональный конфликт у истеричных субъектов может настолько повлиять на вегетативную нервную систему, что это

приводит к выраженным сосудистым реакциям и мышечным спазмам с настоящими контрактурами, гемипарезом, кифозом и т. п. Такие больные действительно теряют способность, например, распрямить спину в вертикальном положении и в то же время способны полностью распрямиться в горизонтальном положении.

Для **клинических проявлений** характерны обилие ярких и многообразных жалоб, иногда явно нереальных, ощущение страха и тревоги, якобы связанных с «ревматизмом», необычайно подробное изложение течения заболевания с указаниями на очень длительное стационарное лечение и собственной «научной» трактовкой болезни. В процессе объективного исследования обращает внимание отсутствие серьезной органической патологии, адекватной обилию жалоб больного. В то же время необходимо учитывать, что неврозам часто свойственны вегетативные расстройства с тахикардией, кардиалгиями и т. д., а шизофрении, как таковой — миокардиодистрофия, повышенная температура и увеличенная СОЭ. Весьма существенно, что длительное и массивное применение даже наиболее активных противоревматических препаратов неэффективно.

Лечение должно осуществляться психиатрами.

Очевидно, что синдром Р. п. нельзя рассматривать как самостоятельный нозологический диагноз. Этот синдром всегда бывает проявлением основного нервно-психического заболевания, означая лишь своеобразие его субъективных клинических проявлений.

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ПОЛИМИАЛГИЯ (polymyalgia rheumatica) — синдром, встречающийся исключительно у лиц пожилого возраста и проявляющийся сильными болями в мышцах плечевого и (или) тазового пояса, слабостью, снижением аппетита, похуданием, субфебрильной температурой, депрессией. Характерны отсутствие объективных признаков поражения мышц (как при осмотре, пальпации, так и при определении уровня мышечных энзимов в крови, и гистологическом исследовании мышечных биоптатов) и значительное изменение лабораторных показателей активности воспалительного процесса (увеличенная СОЭ, α-2-гиперглобулинемия, анемия).

Диагноз устанавливается после исключения заболеваний со сходной клинической картиной (злокачественные опухоли, язвенный колит и др.).

Лечение: длительный прием кортикостероидов (преднизолон в суточной дозе 15—20 мг с последующим переходом на поддерживающие дозы 5—2,5 мг после исчезновения клинических проявлений и нормализации лабораторных показателей активности). Снижение дозы кортикостероидов должно проводиться под ежемесячным контролем клинической картины и показателей СОЭ. После прекращения лечения могут возникать рецидивы Р. п. Врачебный контроль должен осуществляться каждые 3 мес в течение года. В части случаев Р. п. является одним из синдромов гигантоклеточного артериита (см.).

РЕВМАТОИДНЫЙ ФАКТОР — антитело к F_c-фрагменту иммуноглобулина. Назван «ревматоидным», поскольку наиболее часто обнаруживается у больных ревматоидным артритом. «Классический» Р. ф. представляет собой иммуноглобулин IgM. Предполагается, что он синтезируется лишь в тех случаях, когда по каким-то причинам изменяются свойства F_c части молекулы I_gG, в том числе в ответ на появление в организме циркулирующих I_gG-содержащих иммунных комплексов. Возможность временного возникновения последних не исключается и у клинически здоровых лиц, причем в таких случаях Р. ф. приписывается роль «мусорщика»: связываясь с иммунным комплексом, он изменяет его свойства, в частности делает его менее растворимым, осаждает и способствует захвату фагоцитирующими

клетками. Фагоцитоз иммунных комплексов сопровождается выделением провоспалительных ферментов из лизосом этих клеток. У клинически здоровых лиц этот процесс быстро локализуется и прекращается, а у больных — может в какой-то мере способствовать продолжению воспаления. В последних случаях физиологический компенсаторный процесс образования Р. ф. меняет свое качество, становясь патологическим.

Эта потенциальная двойственность функции Р. ф. проявляется и при ревматоидном артрите (Р. а.). С одной стороны, известно, что течение и прогноз «серопозитивного» Р. а. (т. е. Р. а. с наличием Р. ф.) более неблагоприятны, чем «серонегативного» Р. а, высокий титр Р. ф. в сыворотке больных Р. а. обычно ассоциируется с более выраженными клиническими проявлениями болезни. Однако, с другой стороны, доказана и защитная роль Р. ф. при Р. а.: Р. ф. может конкурировать с комплементом и тромбоцитами за присоединение к F_c-фрагменту и тем самым предотвращать активацию системы комплемента и агрегацию тромбоцитов и, следовательно,— усиление воспаления.

Обнаружение Р. ф. имеет лишь относительное диагностическое и дифференциально-диагностическое значение. Р. ф. может встречаться как у клинически здоровых лиц (обычно в титре, не превышающем 1:64), так и при различных заболеваниях: инфекциях (острых — мононуклеоз, гепатит; хронических — септический эндокардит, сифилис, туберкулез и др.), опухолях и гемопатиях (особенно часто при макроглобулинемии Вальденстрема), коллагенозах, хроническом агрессивном гепатите, синдроме Шегрена (в особенно высоких титрах), синдроме Хаммена — Рича, некоторых пневмокониозах.

Главным же образом наиболее стойко и в наиболее высоких титрах Р. ф. наблюдается при Р. а.

Помимо «классического» типа I_gM, существуют и другие типы Р. ф.: IgG и IgA. Р. ф. типа IgG входит в состав иммунных комплексов и в свободном виде обычно не циркулирует в сыворотке. По общему мнению, Р. ф. типа IgG обладает цитотоксическими свойствами; именно с иммунными комплексами, включающими Р. ф. типа IgG, связывается происхождение васкулитов при Р. а. Р. ф. типа IgA обнаруживается в секретах экзокринных желез.

РЕВМАТОЛОГИЧЕСКАЯ СЛУЖБА В СССР. В соответствии с решениями партии и правительства по борьбе с сердечно-сосудистыми заболеваниями, в нашей стране создана государственная система ревматологической службы.

Опыт, накопленный в борьбе с ревматизмом, позволил выдвинуть задачу широкой организации борьбы с другими ревматическими заболеваниями, в первую очередь с заболеваниями суставов. Согласно постановлению Центрального Комитета КПСС и Совета Министров СССР от 22.09.1977 г. № 870 и соответствующему приказу МЗ СССР № 962 от 31.10.1977 г. было намечено разделить кардиоревматологическую службу во взрослой сети на кардиологическую и ревматологическую, продолжать развитие сети ревматологических кабинетов, на которые возложить также оказание медицинской помощи артрологическим больным. Это нашло свое подтверждение и развитие в приказе МЗ СССР № 890 от 28.08.1979 г. «О дальнейшем совершенствовании ревматологической помощи населению». Этим приказом были утверждены новые положения о ревматологическом кабинете поликлиники (для взрослых), ревматологическом отделении стационара, о ревматологическом центре и внештатном главном ревматологе республики, области, края, города.

Детская специализированная служба в силу меньших контингентов больных осталась неразделенной — приказ МЗ СССР № 759 от 13.07.1980 г. «О дальнейшем улучшении кардиоревматологической помощи детскому населению». Этим приказом утверждены новые положения о кардиоревматологическом кабинете детской поликлиники, кардиоревматологическом отделении стационара, о создании детского кардиоревматологического кабинета в составе ревматологического центра и о внештатном главном детском кардиоревматологе; внесены соответствующие изменения в номенклатуру врачебных специальностей и врачебных должностей.

Сеть ревматологических учреждений в настоящее время включает около 120 центров и 2800 кабинетов для взрослых и детей.

Организационно-методическое руководство деятельностью ревматологических кабинетов на местах осуществляется ревматологическими центрами в масштабе города, области, края, республики. В их функции входят оказание лечебно-консультативной помощи, проведение анализа заболеваемости и распространенности ревматических заболеваний, учет результатов лечения, профилактики и диспансеризации.

Ревматологические центры начали функционировать согласно приказу Министерства здравоохранения СССР № 582 от 12.12.1958 г. и в дальнейшем получили свое развитие в соответствии с приказами МЗ СССР № 363 от 31.07.1963 г. и № 890 от 28.08.1979 г. Они созданы в областных, краевых и столичных городах, их штат определяется численностью населения. На 200 000 — 400 000 городского населения приходятся 2 врача и 2 медицинские сестры, на население свыше 400 000 — 3 врача и 3 медицинские сестры.

Штат специализированного кабинета поликлиники для взрослых в соответствии с приказом МЗ СССР № 890 от 28.08.1979 г. определяется из расчета 1 ставка врача и 1 ставка медицинской сестры на 50 000 взрослого населения, а детского кардиоревматологического кабинета — в соответствии с приказом МЗ СССР № 759 от 16.07.1980 г.— 1 ставка врача и 1 ставка медицинской сестры на 25 000 детского населения до 14 лет включительно.

В ревматологических кабинетах для взрослых, в кардиоревматологических кабинетах для детей и особенно в ревматологических центрах работают врачи, имеющие достаточный опыт работы в области терапии (или педиатрии) и прошедшие специальную подготовку.

Как первичную специализацию, так и дальнейшее повышение квалификации по ревматологии врачи-ревматологи проходят либо в институтах усовершенствования врачей, либо в Иституте ревматологии АМН СССР, либо на местных базах.

Согласно приказу МЗ СССР № 590 от 5.06.1979 г., внесены изменения в инструктивно-методические указания по аттестации врачей-специалистов, на основании которых врачам-терапевтам присваиваются квалификационные категории (высшая, первая и вторая) врача-ревматолога.

Врачам-педиатрам квалификационные категории врача-кардиоревматолога детского (высшая, первая и вторая) присваиваются в соответствии с приказом МЗ СССР № 151 от 10.02.1981 г.

Основной задачей ревматологического кабинета поликлиники для взрослых и кардиоревматологического кабинета детской поликлиники является ведение обоснованной и целенаправленной диспансеризации больных. Контингенты больных, подлежащих диспансерному наблюдению, формируются в основном за счет выявленных на поликлиническом приеме, вне зависимости от того, является ревматическое заболевание основным или сопутствующим.

Существенную часть больных переводят ежегодно из детской поликлинической сети. Чтобы не нарушалась уже начатая профилактика и диспансеризация, чтобы обеспечить преемственность наблюдения, на каждого больного подростка должен быть написан детальный эпикриз, и эти истории болезни должны передаваться лично от кардиоревматолога детской поликлиники во взрослую. Следует тщательно учитывать и брать под диспансерное наблюдение также больных, выявляемых при различных профилактических осмотрах — групповых и индивидуальных. Не организуя специальных целенаправленных осмотров больших групп населения, следует использовать планово проводимые осмотры молодежи, поступающей в высшие и средние специальные учебные заведения, лиц, оформляющих документы для поездки в дома отдыха, санатории и т. п.

Во всех случаях вновь выявленный больной с установленным или предполагаемым диагнозом одного из ревматических заболеваний, подлежащих диспансерному наблюдению, должен быть направлен на консультацию к ревматологу.

Врачи ревматологического кабинета поликлиники для взрослых осуществляют профилактические мероприятия, диспансерное наблюдение и лечение больных работоспособного возраста: ревматизмом и ревматическими пороками сердца, затяжным септическим эндокардитом, ревматоидным артритом, болезнью Бехтерева, деформирующим остеоартрозом с поражением крупных суставов, диффузными заболеваниями соединительной ткани. Контингенты больных были уточнены в приказе МЗ СССР № 1000 от 23.09.1981 г. «О мерах по совершенствованию организации работы амбулаторно-поликлинических учреждений» (приложение № 26).

Врачи кардиоревматологического кабинета детской поликлиники осуществляют профилактические мероприятия, лечение и диспансерное наблюдение больных ревматизмом, ревматическими пороками сердца, врожденными пороками сердца, больных с заболеваниями сердечно-сосудистой системы неревматической этиологии, больных с вегетососудистой дистонией, с первичной и симптоматической артериальной гипертензией, с ювенильным ревматоидным артритом, с диффузными заболеваниями соединительной ткани.

В соответствии с общими принципами диспансерного наблюдения, основной задачей которого является сохранение или восстановление трудоспособности, диспансеризации подлежат больные работоспособного возраста. Пожилые больные, прекратившие работу, должны продолжать лечение под наблюдением участкового врача, пользуясь по мере надобности консультациями ревматолога. По тем же соображениям не следует брать под диспансерное наблюдение больных ревматоидным артритом и болезнью Бехтерева с далеко зашедшими необратимыми изменениями, имеющих стойкую и многолетнюю инвалидность II и I группы. Ревматолог оказывает этим больным консультативную помощь, в том числе и на дому, привлекает хирурга-ортопеда и физиотерапевта к решению вопросов реабилитации, но не проводит диспансеризацию.

Диспансерному наблюдению не подлежат больные с сомнительными и неясными диагнозами, а также больные, стойко инвалидизированные и получающие лечение на дому.

Больные прочими (кроме перечисленных выше) ревматическими заболеваниями должны получать консультации врача-ревматолога с целью уточнения диагноза и назначения лечения. В дальнейшем, по мере разработки методов диспансеризации и расширения возможностей ревматологических кабинетов, должны расширяться также и контингенты диспансерных больных.

Диспансерное наблюдение больных Р. проводят не реже 2 раз в год, по показаниям — чаще в связи с проведением бициллинопрофилактики или длительного лечения; ревматолог назначает лечебный или профилактический курс, контролирует проведение и анализирует его эффективность. По окончании срока лечения или профилактики диспансерное наблюдение продолжается, при этом следует особенно учитывать возможность рецидивов процесса после прекращения профилактики. Методы лечения на поликлиническом этапе и профилактики прогрессирования и рецидивирования процесса зависят от нозологической формы и излагаются в соответствующих разделах справочника.

С момента взятия под диспансерное наблюдение на каждого больного заводят установленную форму № 30. При снятии больного с диспансерного учета в этой форме указывают дату и причину снятия (например, изменение диагноза, выезд, смерть и т. д.). При переезде больного форма № 30 с историей болезни не пересылается, а хранится в архиве кабинета.

Согласно существующему положению (приказ МЗ СССР № 1038 от 30.10.1978 г.), расчетная норма нагрузки врача ревматологического кабинета поликлиники для взрослых составляет на 1 ч приема — 4 чел. Для врача-кардиоревматолога детской поликлиники она составляет также 4 чел в час, по приказу МЗ СССР № 759 от 16.07.1980 г.

Врач ревматологического кабинета не может ограничиваться только рамками работы своего кабинета: будучи, с одной стороны, заинтересованным, а с другой — хорошо ориентированным в отношении лабораторной и инструментальной диагностики ревматических заболеваний, он должен стремиться к внедрению наиболее совершенных методов обследования больных.

Ранняя и правильная постановка диагноза в значительной степени обусловлена соответствующей подготовкой участковых врачей в области ревматологии. Проведение семинаров с участковыми врачами поликлиники по различным разделам ревматологии входит в обязанности врача специализированного кабинета.

С целью подготовки врачей общего профиля в области ревматологии проводятся тематические семинары и декадники в союзных республиках и областях.

РЕЙНО СИНДРОМ [Raynaud, 1962] — приступообразно развивающиеся расстройства артериального кровоснабжения кистей и (или) стоп, возникающие чаще под воздействием холода или волнений. Во время судорожного приступа отмечаются парестезии, кожа пальцев становится мертвенно-бледной и (или) цианотичной, пальцы — холодными. По окончании приступа отмечаются болезненность, ощущения распирания, жара, отека. Поражаются преимущественно II—V пальцы кистей и стоп, реже — другие выступающие участки тела (нос, уши, подбородок и др.). Постепенно могут развиваться трофические изменения, наиболее ранними из которых являются уплощение или даже втяжение подушечек кончиков пальцев, снижение тургора кожи в этой области, более поздними — развитие паронихий, плохо заживающих язв кожи. Женщины болеют чаще. Р. с. является вторичным феноменом, развивающимся при ряде различных заболеваний:

1) при диффузных заболеваниях соединительной ткани, прежде всего системной склеродермии;

2) Р. с. локального происхождения (пальцевые артерииты, артериовенозные аневризмы и др.);

3) Р. с. регионарного происхождения (добавочные шейные ребра, поражение шейного отдела позвоночника, синдром передней лестничной мышцы и др.);

4) при системных заболеваниях сосудов (артерииты, артериальная гипертония);

5) при заболевании нервной системы (симпатических нервных узлов);

6) при криоглобулинемии;

7) при эндокринных заболеваниях (диэнцефальные расстройства, гипертиреоз и др.).

При отсутствии определенных причин для развития Р. с. говорят о болезни Рейно (при этом обязательный признак — симметричность поражения конечностей).

Лечение. Наряду с терапией основного заболевания, используют ряд средств, улучшающих местное кровообращение: миолитические препараты (папаверин, но-шпа), симпатолитические средства (резерпин, метилдофа, гуанетидин), препараты, содержащие калликреин (андекалин, калликреин-депо), антиагреганты (декстран, дипиридамол).

РЕЙТЕРА СИНДРОМ [Reiter, 1916] (уретро-окуло-синовиальный синдром) характеризуется триадой симптомов: уретрит, артрит, конъюнктивит.

Р. с. выявляется у 1,5—3 % больных острыми хламидиальными и микоплазменными уретритами, дизентерийными, йерсиниозными и сальмонеллезными энтероколитами. У большинства больных Р. с. выявляется B27-антиген гистосовместимости, что указывает на существенное значение генетической предрасположенности в развитии заболевания.

Ряд авторов считают, что Р. с., связанный с хламидиальной мочеполовой инфекцией, следует называть болезнью Рейтера, так как именно эта инфекция наиболее часто приводит к развитию заболевания.

Болеют преимущественно мужчины молодого возраста.

Клиника. Поражение мочевыводящих путей и глаз может несколько опережать развитие артрита, однако нередко все симптомы возникают почти одновременно и сопровождаются умеренной лихорадкой.

Поражение мочевыводящих путей. Характерен уретрит разной выраженности, чаще неяркий — дизурия, дискомфорт при мочеиспускании. Иногда уретрит бессимптомен и проявляется только небольшой пиурией. Продолжительность его — обычно несколько дней, реже — больше. В ряде случаев, помимо уретрита, отмечается простатит или цистит, иногда также кольцевидный баланит с поверхностными безболезненными эрозиями слизистой оболочки.

Поражение глаз. Чаще развивается двусторонний легкий конъюнктивит, быстро проходящий самостоятельно. Отмечаются и более серьезные поражения глаз в виде иридоциклита или ирита.

Поражение суставов. Артрит (чаще олигоартрит) варьирует от умеренного, скоропроходящего, до выраженного, принимающего затяжное или рецидивирующее течение. Чаще вовлекаются крупные суставы ног, преимущественно коленные и голеностопные, а также суставы предплюсны и плюсны. Артрит обычно несимметричен. При поражении суставов пальцев стоп нередко отмечается периартикулярный отек всего пальца с синюшно-багровой окраской кожи. Характерны тендиниты (особенно ахиллова сухожилия) с развитием в ряде случаев эрозий в местах прикрепления сухожилий к пяточным костям, пяточных «шпор». Длительность артрита варьирует от нескольких недель до нескольких месяцев и даже лет.

При исследовании синовиальной жидкости отмечаются признаки, характерные для поражения суставов воспалительного типа: количество лейкоцитов $10—50 \cdot 10^9$/л, нейтрофилы обычно составляют более 70 %, муциновый сгусток — рыхлый. В отличие от ревматоидного артрита

уровень комплемента обычно нормальный, ревматоидный фактор не определяется. При биопсии синовиальной оболочки на ранних стадиях выявляются ее отек и инфильтрация нейтрофилами. При затяжном течении артрита микроскопическая картина может не отличаться от таковой при ревматоидном артрите.

При рентгенологическом исследовании периферических суставов вначале отмечается околосуставной остеопороз, а при длительном существовании артрита, особенно мелких суставов,— деструктивные изменения, вплоть до узур (эрозий). Своеобразием рентгенологической картины является периостит, чаще отмечаемый при исследовании суставов плюсны и пальцев стоп (при условии поражения этих суставов) и имеющий разволокненный, «пушистый» вид. Характерно также развитие остеофитов, особенно в области пяточных костей (пяточные «шпоры» отмечены у 20—45 % больных).

Помимо артрита периферических суставов, при Р. с. нередко отмечаются признаки поражения позвоночника, преимущественно грудного, поясничного отделов и крестцово-подвздошных сочленений. Рентгенологические признаки поражения позвоночника могут не отличаться от таковых при болезни Бехтерева, но чаще сакроилеит бывает односторонним или несимметричным, синдесмофиты — единичными, симптом «бамбуковой палки» почти никогда не развивается.

При Р. с. в ряде случаев отмечаются также *поражения кожи*. Практически патогномонично развитие так называемой keratodermia blennorrhagica (название blennorrhagica — «гонорейная» — имеет лишь историческое значение, отражая этап споров об отношении Р. с. к гонорее). Поражается подошва стоп. Вначале появляются большие красные пятна, которые быстро увеличиваются и сливаются. В их центре возникает зона гиперкератоза, окруженная венчиком эритемы. Постепенно гиперкератоз распространяется и охватывает всю подошву стопы. Утолщенная кожа отслаивается. Весь процесс протекает обычно безболезненно.

Изредка макулезные высыпания с последующим образованием шелушащихся бляшек могут возникать на голенях и руках, на волосистой части головы, не отличаясь внешне и при гистологическом исследовании от псориатических бляшек.

Примерно у 10 % больных Р. с. отмечается стоматит: на слизистой оболочке полости рта развиваются красные (овальной формы) пятна с исходом в безболезненные эрозии.

Иногда появляются своеобразные изменения ногтей (чаще на пальцах стоп): угол ногтя становится красным, затем здесь возникает избыточное отложение рогового вещества, что приводит к утолщению этой части ногтя. При Р. с. описаны также изменения других органов: аортит с развитием недостаточности аортального клапана; поражение миокарда с удлинением интервала PQ на ЭКГ; полиневрит; менингоэнцефалит; энтероколит.

Лабораторные изменения неспецифичны. В острую фазу наблюдается нейтрофильный лейкоцитоз; как правило, повышается СОЭ; увеличивается уровень биохимических показателей активности воспаления. Уровень СОЭ и изменения биохимических показателей активности воспаления в дальнейшем обычно соответствует наличию и активности артрита. Ревматоидный фактор в сыворотке крови отсутствует.

Течение Р. с. различно. Все симптомы могут спонтанно исчезать через несколько месяцев. Однако не так уж редко клинические проявления (в основном артрит) приобретают затяжное или рецидивирующее течение.

Диагноз не вызывает трудностей при наличии всей триады характерных симптомов. При отсутствии признаков поражения глаз или уретрита

диагноз основывается на классических особенностях суставного синдрома, поражении кожи, отсутствии убедительных признаков других заболеваний суставов.

Лечение. В остром периоде применяются антибиотики (чаще тетрациклин в большой дозе: 1 500 000—2 000 000 ЕД в сутки) в течение 2—3 нед, однако эффективность их при Р. с. не доказана. Основное значение в лечении артрита имеют различные нестероидные противовоспалительные средства, внутрисуставное введение кортикостероидов. Кортикостероиды внутрь малоэффективны. При затяжном течении суставного синдрома применяют хинолиновые производные, кризанол, в редких случаях — левамизол, иммунодепрессанты.

Поражение глаз в виде ирита или иридоциклита требует обязательного наблюдения окулиста, местного применения кортикостероидов (мазь, капли) и холинолитиков. Поражение кожи и слизистых обычно проходит самостоятельно и не требует лечения. При необходимости могут быть использованы кортикостероидные мази. Уретрит и энтероколит лечатся по общим правилам.

САЛИЦИЛАТЫ — производные салициловой (оксибензойной) кислоты, самая старая группа антиревматических средств. Среди средств этой группы в настоящее время наиболее употребительна ацетилсалициловая кислота (аспирин). Салициловокислый натрий выходит из употребления в связи с худшей переносимостью. Салициламид и парааминобензойная кислота (ПАБК) после ряда испытаний не нашли столь широкого применения, как старые препараты.

В основе лечебного действия С. при ревматических заболеваниях лежит их противовоспалительный эффект, зависящий от снижения данными препаратами повышенной капиллярной проницаемости, уменьшения энергетической обеспеченности воспаления (торможение выработки АТФ, необходимой для поддержания воспалительных реакций) и угнетения синтеза простагландинов, которым придается важная роль в развитии воспаления. Достоверным иммунодепрессивным влиянием С. в обычных дозах, по-видимому, не обладают. В то же время, помимо собственно противовоспалительного, им присущи неспецифическое жаропонижающее и обезболивающее действие, уменьшение процесса тромбообразования за счет торможения агрегации тромбоцитов, очень умеренное снижение уровня сахара в крови (ценно при сопутствующем диабете) и прямое стимулирование дыхательного центра. С. не задерживают в организме жидкость и воду, поэтому могут применяться у больных с недостаточностью кровообращения.

Главным общим показанием к назначению является наличие воспалительного процесса, особенно в сочетании с болевым синдромом и лихорадкой. Практически больные не переносят более 3—4 г ацетилсалициловой кислоты в сутки. Препарат следует назначать только после еды.

В ревматологии ацетилсалициловая кислота в течение десятилетий широко применяется для лечения ревматизма (самостоятельно или в сочетании с кортикостероидами). Однако в настоящее время, в связи с введением в практику более мощных нестероидных препаратов вольтарена и индометацина, значение ацетилсалициловой кислоты в терапии ревматизма заметно уменьшилось. Весьма широко используется ацетилсалициловая кислота в терапии ревматоидного артрита. Наибольшее самостоятельное значение препарат имеет при лечении нетяжелых, чисто суставных форм болезни, протекающих с небольшой активностью процесса. При лечении больших коллагенозов роль ацетилсалициловой кислоты очень скромная и сугубо вспомогательная. Ее применение более обосновано при относительно доброкачественных хронических формах этих заболеваний с преобладанием суставного синдрома. Широко используется

ацетилсалициловая кислота для лечения больных артрозами, в том числе с элементами вторичного синовита. При этом лечебный эффект нередко достигается меньшими дозами препарата (1—2 г в сутки). Ацетилсалициловой кислоте присущи также умеренное урикозурическое действие и определенный эффект при остром приступе подагры (при использовании не менее 4—5 г в сутки). Из-за сочетания противовоспалительных свойств с жаропонижающими и болеутоляющими ацетилсалициловая кислота нередко включается в лечебный комплекс при многих инфекционных заболеваниях и самых разнообразных болезнях с болевым синдромом (невриты, невралгии, мигрень и т. п.). Отмечается некоторая тенденция более широко использовать мягкие антикоагулянтные свойства ацетилсалициловой кислоты при атеросклерозе (особенно с нарушением коронарного кровообращения или при угрозе тромбоза мозговых сосудов), хроническом тромбофлебите (если не показаны более эффективные бутадион или индометацин и т. п.).

С целью усиления лечебных свойств ацетилсалициловой кислоты и одновременного ослабления ее побочного действия за последние годы был предложен препарат бенорилат — растворимый в жирах эфир ацетилсалициловой кислоты и парацетамола. Обладает антивоспалительной, анальгетической и жаропонижающей активностью, несколько превосходящей, по предварительным данным, таковую ацетилсалициловой кислоты. Хорошо всасывается в пищеварительном тракте (в неизмененном виде), в сыворотке крови быстро гидролизуется, образуя ацетилсалициловую кислоту и парацетамол. Кроме того, установлен факт накопления бенорилата в синовиальной жидкости.

Бенорилат производится за рубежом, выпускается в виде суспензии для приема внутрь. Средняя суточная доза для взрослых — 4—8 г. Показания к применению такие же, как для ацетилсалициловой кислоты. Полагают, что бенорилат обладает лучшей переносимостью (в частности, детьми), меньше раздражая слизистую желудка.

Побочное действие салицилатов при используемых теперь дозах (т. е. практически 3 г, редко 4 г ацетилсалициловой кислоты в сутки) наблюдается сравнительно нечасто и очень редко проявляется в серьезных осложнениях. Наиболее часты отрыжка, изжога, ощущение тяжести или боли в эпигастральной области, тошнота, реже шум в ушах, небольшое преходящее снижение слуха, слабое головокружение. Все эти явления обратимы и после отмены препарата или уменьшения дозы быстро исчезают. В очень редких случаях развиваются желудочные или кишечные кровотечения, возникающие вследствие диапедеза либо образования эрозий или язв (обычно в желудке). Имеются данные о небольшом снижении салицилатами уровня сывороточного железа, что может предрасполагать к гипохромной анемии. У отдельных больных возможно дистрофогенное влияние на миокард с отрицательной динамикой ЭКГ и т. д. Аллергические реакции (кожные сыпи, вазомоторный ринит, тромбоцитопения) очень редки. Поскольку существуют данные о незначительном учащении аномалий плода и хромосомных повреждений в лимфоцитах человека под влиянием ацетилсалициловой кислоты, салицилаты не следует назначать в период беременности без строгих показаний. Противопоказанием к назначению является язвенная болезнь.

САРКОИДОЗ (саркоид Бека, болезнь Бенье-Бека-Шауманна, доброкачественный лимфогранулематоз и др.) — системный воспалительно-гранулематозный процесс. Саркоидные гранулемы состоят из эпителиоидных и (в меньшей степени) лимфоидных клеток, иногда встречаются также гигантские клетки.

Этиология и патогенез неизвестны. В развитии болезни несомненное значение имеют аллергические реакции, поскольку типичный саркоидоз

часто протекает с яркими быстро обратимыми тканевыми изменениями (например, артрит) без наличия в этих тканях характерных гранулем.

К ревматологии саркоидоз имеет непосредственное отношение, поскольку наиболее часто он проявляется узловатой эритемой (см.) в сочетании с артралгиями, а нередко и с артритом. По современным представлениям, узловатая эритема вообще чаще всего встречается именно при саркоидозе, хотя при изолированном существовании узловатой эритемы (или даже при ее сочетании только с артритом) у врача, естественно, нет достаточных оснований для уверенного диагноза саркоидоза.

Наиболее диагностически важным симптомом является увеличение медиастинальных (точнее — бронхопульмональных и трахеобронхиальных) лимфатических узлов, распознаваемое рентгенологически. Характерны полициклические, «фестончатые» контуры этих лимфатических узлов.

Среди других проявлений заболевания возможны миокардит, увеличение периферических лимфатических узлов, миозит, саркоидоз собственно легочной ткани, поражения глаз (ирит, иридоциклит, кератит), кистозные изменения костей, особенно фаланг пальцев. Реже наблюдаются саркоидный паротит, поражение ЦНС и периферических нервов, увеличение селезенки и печени. Вовлечение в процесс других органов является казуистикой. У большинства больных, особенно в начальный период болезни, отмечается температура (чаще субфебрильная).

Диагноз ставят по совокупности симптомов. Сочетание узловатой эритемы или артрита с полициклическим увеличением медиастинальных лимфатических узлов по существу патогномонично для этого заболевания. При С. значительно подавлена функция Т-лимфоцитов, в связи с чем снижены клеточные иммунные реакции, в частности очень характерен отрицательный результат кожных туберкулиновых проб. Считается даже, что положительная реакция Пирке с использованием 1—5 % туберкулина практически исключает саркоидоз. Большое диагностическое значение имеет проба Квейма. Она заключается во внутрикожном введении 0,15—0,2 мл специально приготовленной 5—10 % водно-солевой суспензии саркоидной ткани. Результат считается положительным, если через месяц на месте введения суспензии выявляется бугорок, обнаруживающий при биопсии типичную саркоидную структуру.

Лечение С., особенно при его острых проявлениях или поражении глаз, внутренних органов и медиастинальных лимфатических узлов, заключается в основном в назначении кортикостероидных препаратов (начиная с 30—40 мг преднизолона в сутки с последующим постепенным снижением дозы; курс лечения — 3—4 мес). Одновременно целесообразен длительный (до года и более) прием хинолиновых препаратов (см.). При противопоказаниях к назначению кортикостероидных препаратов необходимо использовать, помимо делагила или плаквенила, нестероидные противовоспалительные препараты (индометацин, реопирин, ацетилсалициловую кислоту).

Прогноз у большинства больных благоприятный: под влиянием лечения, а в отдельных случаях и без него, симптомы болезни исчезают. Отягощают прогноз выраженные поражения сердца, легких, ЦНС и глаз (угроза резкого снижения зрения), хотя использование преднизолона значительно снизило опасность этих проявлений. У некоторых больных заболевание рецидивирует. Трудоспособность часто не страдает, так как даже при явных признаках С. субъективные расстройства могут полностью отсутствовать.

СИНОВИАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ ИССЛЕДОВАНИЕ имеет большое значение для диагностики болезней суставов. Принято оценивать

следующие показатели: 1) количество (в норме в коленном суставе содержится не более 3,5 мл С. ж.); 2) цвет и прозрачность (в норме С. ж. бесцветная и прозрачная); 3) вязкость (определяется чаще по длине нити, в которую вытягивается синовиальная жидкость при вытекании из шприца со снятой иглой; в норме С. ж. вязкая, длина нити — 5 см); 4) количество лейкоцитов в 1 л и лейкоцитарную формулу (в норме количество лейкоцитов менее $0,2 \cdot 10^9$/л, нейтрофилы составляют менее 25 %. Ход исследования такой же, как и при изучении периферической крови, за исключением того, что при разведении С. ж. используют изотонический раствор натрия хлорида, а не уксусную кислоту, образующую сгусток и искажающую результаты); 5) способность к образованию муцинового сгустка (несколько капель С. ж. добавляют к 20 мл 5 % уксусной кислоты, через минуту формируется сгусток, который при встряхивании пробирки может распадаться на хлопья — при воспалительном выпоте или оставаться плотным — в норме и при невоспалительном характере выпота).

На основании оценки указанных показателей можно составить общее представление о характере поражения суставов (табл. 6).

ТАБЛИЦА 6

Показатели исследования синовиальной жидкости при заболеваниях суставов

Показатель	Характер заболевания суставов		
	воспалительный	невоспалительный	септический
Прозрачность	Мутная	Прозрачная	Мутная
Цвет	Желтоватый опалесцирующий	Желтоватый	Желтоватый или зеленоватый
Вязкость	Низкая	Высокая	Варьирует
Лейкоциты	$2—100 \cdot 10^9$/л	$0,2 — 2 \times 10^9$/л	$100 \cdot 10^9$/л и более
Нейтрофилы	50 % и более	20—25 %	75 % и более
Муциновый сгусток	Хлопьевидный	Плотный	Хлопьевидный

При анализе С. ж. в случае артритов неясного происхождения проводят и другие исследования. Исследуют С. ж. в поляризационном микроскопе, что помогает выявить кристаллы уратов и пирофосфата кальция. Кристаллы уратов чаще имеют форму палочек и игл и обладают отрицательной двулучепреломляемостью. Кристаллы пирофосфата кальция чаще имеют форму ромбов и обладают положительной двулучепреломляемостью. Кристаллы уратов и пирофосфата кальция могут находиться как в свободном виде, так и в виде включений в нейтрофилы (особенно во время острого приступа артрита). В некоторых случаях в полости сустава обнаруживаются кристаллы гидрокортизона (если его перед этим вводили в сустав), однако они по форме заметно отличаются от кристаллов уратов и пирофосфата кальция. При долгом стоянии С. ж. в ней могут образовываться кристаллы холестерина, не имеющие патологического значения.

Дополнительное значение могут иметь иммунологические исследования С. ж. (определение ревматоидного фактора, комплемента и др.), а также исследования уровня глюкозы. Ревматоидный фактор в некоторых случаях ревматоидного артрита может быть выявлен в С. ж. раньше, чем в сыворотке крови. При ревматоидном артрите общий комплемент синовиальной жидкости часто снижен, тогда как в сыворотке крови уровень его обычно не меняется. При системной красной волчанке и гепатите комплемент обычно снижается в обеих биологических жидкостях. При синдроме Рейтера, подагре, септическом артрите может отмечаться повышение уровня комплемента в С. ж. В норме уровень глюкозы в С. ж. несколько меньше, чем в крови. При ревматоидном артрите наблюдается значительное снижение уровня глюкозы, а при септическом артрите он обычно очень низкий.

Некоторое значение может иметь также морфология клеток С. ж.: выявление LE-клеток, гематоксилиновых телец (в ряде случаев могут быть обнаружены не только при системной красной волчанке, но и при ревматоидном артрите), рагоцитов — нейтрофилов, в цитоплазме которых содержатся включения (наблюдаются при всех хронических артритах, но значительно чаще — при ревматоидном артрите). При подозрении на септический артрит проводят бактериоскопию и посев С. ж.

СКЛЕРОДЕРМИЯ СИСТЕМНАЯ (системный прогрессирующий склероз; акросклероз) — заболевание из группы коллагенозов с характерным поражением кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов (сердца, легких, пищеварительного тракта, почек) и распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно. В основе болезни лежат изменения соединительной ткани с преобладанием фиброза и сосудистая патология по типу своеобразного облитерирующего эндартериолита. Женщины болеют в среднем в 7 раз чаще, чем мужчины.

Этиология и патогенез С. с. недостаточно изучены. В настоящее время обсуждается вирусная гипотеза происхождения и генетическая предрасположенность к развитию С. с. Одной из основных патогенетических причин являются нарушения метаболизма коллагена и других компонентов соединительной ткани. Получены данные в пользу повышенного биосинтеза коллагена и неофибриллогенеза, что, по-видимому, и определяет развитие генерализованного фиброза, составляющего сущность и своеобразие клинического и морфологического «лица» С. с.

Важным звеном патогенеза заболевания является нарушение микроциркуляции с пролиферацией и деструкцией эндотелия, утолщением стенки и сужением просвета сосудов микроциркуляторного русла, агрегацией форменных элементов, стазом, деформацией и редукцией капиллярной сети.

К неблагоприятным факторам, способствующим возникновению болезни, следует отнести охлаждение, аллергизацию, травму, нарушение регуляторных (нейроэндокринных) функций в организме, вибрацию и др.

Клиническая картина заболевания отличается полиморфностью и полисиндромностью, отражая генерализованный, системный характер заболевания в целом. Практически нет органа или ткани, которые не могли бы быть вовлечены в патологический процесс.

Поражение кожи, характерным образом меняющее внешний облик больного и отраженное в названии болезни, наблюдается у превалирующего большинства больных и является одним из ведущих диагностических признаков заболевания (но не единственным и не абсолютным, как считалось ранее, поскольку существуют преимущественно висцеральные формы С. с.).

Помимо собственно «склеродермических» изменений, проходящих стадии отека, индурации и атрофии, с преимущественной локализацией

на лице и кистях, имеются выраженные трофические нарушения (изъязвления, гнойники, деформация ногтей, облысение), гиперпигментация кожных покровов, чередующаяся с участками депигментации, подчеркнутый сосудистый рисунок и телеангиэктазии, преимущественно на лице и груди, у отдельных больных — очаговое поражение кожи. У некоторых больных наблюдается одновременное поражение слизистых оболочек (хронический конъюнктивит, атрофический или субатрофический ринит, стоматит, фарингит) и желез, которое может протекать по типу с и н д р о м а Ш е г р е н а (см.).

С и н д р о м Р е й н о (см.) является одним из частых и нередко первоначальных проявлений С. с. Следует подчеркнуть бо́льшую распространенность вазомоторных нарушений при С. с. чем при классическом синдроме Рейно, где он захватывает лишь пальцы. При С. с. вазоспастические нарушения распространяются на кисти, стопы; нередко чувство онемения и побеления отмечается и в области губ, части лица, кончика языка. Возможна и висцеральная локализация вазоспастических нарушений — в легких, почках и др.

Характерным для С. с. является *поражение опорно-двигательного аппарата,* которое отмечается в различной степени практически у всех больных и является одной из причин их инвалидизации.

Суставной синдром выходит на первый план по частоте и нередко является одним из начальных признаков заболевания (уступая в этом отношении лишь синдрому Рейно), а поэтому играет важную роль в ранней диагностике С. с. Выделяют 3 основных варианта его: 1) полиартралгии; 2) склеродермический полиартрит с преобладанием экссудативно-пролиферативных или фиброзно-индуративных изменений; 3) псевдоартрит или периартрит с деформацией суставов и развитием контрактур, преимущественно за счет поражения периартикулярных тканей и сухожильно-мышечного синдрома.

Поражение мышц при С. с. может проявляться в виде двух основных вариантов: 1) фиброзного интерстициального миозита с разрастанием соединительной ткани и атрофией собственно мышечных волокон и 2) так называемого истинного миозита с первичными дегенеративными и некротическими изменениями в мышечных волокнах и последующим склерозом. Первый вариант наиболее част и характерен, хотя клинически менее ярок, чем второй, который протекает с миастеническим синдромом и нарушениями движения, свойственными полимиозиту или дерматомиозиту.

Характерная для С. с. костная патология в виде остеолиза, чаще ногтевых фаланг, обусловлена главным образом сосудисто-трофическими нарушениями (не исключены изменения и в собственно коллагеновой матрице кости) и проявляется клинически в виде укорочения и деформации пальцев рук и ног. Остеолиз практически не наблюдается при других коллагеновых заболеваниях и очень редок в общей патологии, что позволяет высоко оценить его диагностическое и дифференциально-диагностическое значение.

Вторым близким клинико-рентгенологическим признаком заболевания, позволяющим иногда диагностировать С. с. уже при осмотре рентгенограмм больных, является кальциноз мягких тканей, преимущественно в области пальцев рук и периартикулярно (синдром Тибьержа — Вейссенбаха). Отдельные зарубежные авторы выделяют как вариант С. с. так называемый «синдром CREST», обозначающий сочетание кальциноза, синдрома Рейно, поражения пищевода, склеродактилии и телеангиэктазии.

Поражение пищеварительного тракта, особенно пищевода и кишечника, наблюдается в 60—70 % случаев и имеет столь четко очерченную и своеобразную клинико-рентгенологическую картину, что по всей диагно-

стической значимости выходит на первый план среди других висцеральных проявлений С. с. Изменения со стороны пищевода, который более часто и рано вовлекается в патологический процесс, характеризуются картиной своеобразного эзофагита: дисфагия, диффузное расширение пищевода, сужение в нижней трети его, ослабление перистальтики и некоторая ригидность стенок, явления рефлюкс-эзофагита, иногда — пептических язв, стриктур, грыжи пищеводного отверстия.

Менее известна патология кишечника, которая выражается в явлениях склеродермического дуоденита, синдроме нарушения всасывания (спру-подобный синдром) при преимущественном поражении тонкого кишечника и особенно в характерных для С. с. упорных запорах, иногда с явлениями частичной, рецидивирующей непроходимости, саккуляции — при поражении толстого кишечника.

Поражение органов дыхания отмечается также примерно у $^2/_3$ больных и характеризуется постепенным развитием диффузного фиброза (компактного, реже — кистозного) с преимущественной локализацией в базальных отделах легких, а также наличием спаечного процесса и утолщения (фиброза) плевры. Клинические признаки пневмосклероза в начальной стадии незначительны или отсутствуют, в то время как функциональные нарушения и рентгенологические изменения уже имеются, поэтому рекомендуется использование этих методов исследования для ранней диагностики склеродермического пневмофиброза. Степень выраженности и тяжести пневмосклероза обусловлена в первую очередь активностью склеродермического процесса. При выраженном пневмосклерозе развиваются бронхоэктазы, эмфизема, перифокальные пневмонии. Встречаются также такие тяжелые легочные осложнения, как разрыв субплевральных кист с развитием пневмоторакса, абсцедирование, рак легких на фоне склеродермического пневмофиброза.

Поражение сердца и, в частности, миокарда занимает ведущее место среди висцеральных признаков склеродермии как по частоте, так и по всей значимости, обусловливая в некоторых случаях смертельный исход заболевания. В основе поражения лежат свойственные заболеванию процессы фиброзирования и склероза, усугубляющиеся нарушением микроциркуляции (но без участия крупных сосудов) и приводящие к развитию некоронарогенного кардиосклероза с характерным увеличением сердца, нарушением ритма и проводимости; снижение сократительной функции миокарда с зонами адинамии при рентгенологическом исследовании. Крупноочаговый фиброз миокарда дает «инфарктоподобные» изменения на ЭКГ и в отдельных случаях может вести к развитию своеобразной «мозолистой» аневризмы сердца.

Поражение клапанного эндокарда ведет к образованию склеродермического, чаще митрального, порока сердца, который отличается от ревматического менее выраженным обезображиванием клапанов и, как следствие этого, известной «доброкачественностью» течения с редким развитием декомпенсации. Клиническая и рентгенологическая картина порока не всегда отчетлива в связи с одновременным поражением миокарда, реже — перикарда.

Перикардит, как проявление полисерозита, обычно нерезко выражен. Рентгенологически у части больных обнаруживаются плевроперикардиальные спайки. При эхокардиографии — утолщение оболочки и наличие небольшого количества жидкости, которая обычно не содержит элементов воспаления и чаще отражает нарушения транссудации.

Характерное для С. с. *поражение мелких сосудов* — склеродермическая микроангиопатия и нарушение микроциркуляции — лежит в основе многих «периферических» и висцеральных проявлений заболевания: вазомоторных нарушений, трофических изъязвлений, телеангиэктазий, ган-

грены пальцев, кровоизлияний, гипертензии малого круга, ишемических и даже некротических изменений в почках и других внутренних органах.

Ярким проявлением сосудистой патологии при С. с. является *поражение почек,* известное под названием «истинная склеродермическая почка», которое характеризуется бурным развитием острой почечной недостаточности вследствие генерализованного поражения артериол и других сосудов почек, с возникновением кортикальных некрозов. Клинически внезапно выявляются нарастающая протеинурия, изменения в осадке мочи, олигурия, нередко в сочетании с артериальной гипертензией, ретино- и энцефалопатией. Наблюдается редко, но заканчивается, как правило, летально. Чаще (у $^{1}/_{3}$ больных) отмечается поражение почек по типу очагового нефрита или субклинической формы нефропатии (преимущественно функциональные нарушения) и диффузного гломерулонефрита с гипертоническим синдромом и нарушением азотовыделительной функции почек.

Неврологическая симптоматика. Наиболее характерен полиневритический синдром, который может быть вторичным (ишемическим) — при выраженном синдроме Рейно и преимущественно хроническом течении заболевания, и истинным — в случаях тяжелого полиневрита, преимущественно при остром и подостром течении С. с.

Из общих проявлений заболевания наиболее характерна значительная, иногда катастрофическая потеря массы тела, наблюдающаяся, как правило, в период генерализации или быстрого прогрессирования болезни. Лихорадочная реакция обычно мало выражена и отражает в некоторой степени остроту патологического процесса.

Лабораторные показатели имеют лишь относительную диагностическую ценность, но важны для определения активности процесса. Периферическая кровь при С. с. изменена мало: лишь у отдельных больных отмечаются гипохромная анемия, лейкопения, несколько чаще — лейкоцитоз. Увеличенная СОЭ, наряду с другими показателями крови (увеличение содержания фибриногена, серомукоида и α-2-глобулинов, появление С-реактивного протеина) и уровнем гликозаминогликанов мочи, отражает активность патологического процесса. В костном мозге выявляется плазмоцитарная и ретикулоцитарная реакция. Нередка гипергаммаглобулинемия, обусловливающая гиперпротеинемию. Обнаружение ревматоидного фактора (в 40—50 %), антинуклеарных антител (в 30—90 %, по данным разных авторов) и волчаночных клеток (в 2—7 %) с иммунобиологических позиций сближает это заболевание с ревматоидным артритом и системной красной волчанкой. Для С. с. характерны антитела к эндотелию. У 40—60 % больных С. с. выявляется увеличение содержания оксипролина в плазме и моче, что свидетельствует о выраженных нарушениях метаболизма коллагена.

Различают три основных варианта **течения** С. с.— острое (сравнительно редкое), подострое и хроническое, которые отличаются друг от друга активностью и быстротой прогрессирования процесса, степенью выраженности и характером «периферических» и висцеральных проявлений болезни, что подтверждается в большинстве случаев различием лабораторных и морфологических тестов. Для наиболее известного *хронического течения* характерны прогрессирующие вазомоторные нарушения по типу синдрома Рейно и обусловленные им выраженные трофические расстройства, которые нередко являются единственным проявлением заболевания на протяжении ряда лет и в дальнейшем превалируют в картине болезни, наряду с постепенно развивающимся уплотнением кожи и периартикулярных тканей, с образованием контрактур, остеолизом и медленно прогрессирующими склеротическими изменениями внутренних органов (пищевода, легких, сердца и др.).

Подострое течение характеризуется наличием плотного отека кожи с последующей индурацией, рецидивирующего полиартрита (иногда по типу ревматоидного), реже — миозита с миастеническим синдромом, полисерозита, висцеральной патологии — интерстициальные пневмонии с последующим развитием пневмосклероза, миокардоза с развитием первичного кардиосклероза, склеродермического эзофагита, дуоденита, почечной патологии по типу хронического гломерулонефрита на фоне нерезко выраженных вазомоторных трофических нарушений.

Острая (злокачественная) форма отличается необычайно быстрым и неуклонно прогрессирующим течением с развитием указанных для подострой формы «периферических» и висцеральных поражений уже в первый год болезни и нередким поражением почек по типу истинной склеродермической почки как причины летального исхода при этом варианте течения.

При остром и подостром течении, как правило, наблюдаются увеличение СОЭ, повышение уровня оксипролина в плазме и моче, повышение уровня фибриногена и α-2-глобулинов у ряда больных, а также иммунологические сдвиги (гипергаммаглобулинемия, наличие ревматоидного и антиядерного фактора, волчаночных клеток).

При хроническом течении лабораторные тесты остаются обычно в пределах нормы или близки к ней, за исключением умеренной гиперпротеинемии и гипергаммаглобулинемии у $^{1}/_{3}$ больных.

Диагноз. К основным признакам заболевания относятся: синдром Рейно, склеродермическое поражение кожи, суставно-мышечный синдром с наличием контрактур, синдром Тибьержа — Вейссенбаха (кальциноз), остеолиз, базальный пневмосклероз, крупноочаговый первичный кардиосклероз, склеродермическое поражение пищеварительного тракта и истинная склеродермическая почка.

Другие клинико-лабораторные проявления болезни, как, например, гиперпигментация кожи, телеангиэктазии, трофические нарушения, полиартралгии, лимфаденопатия, потеря массы тела без видимых причин, увеличенная СОЭ, гипергаммаглобулинемия и др., часто наблюдающиеся при С. с., но менее характерные, рассматриваются как дополнительные диагностические признаки заболевания.

В плане ранней диагностики следует иметь в виду характерную триаду первоначальных признаков заболевания: синдром Рейно, суставной синдром (чаще полиартралгии) и плотный отек кожи, реже — одну из висцеральных локализаций процесса.

Существенную помощь в диагностике заболевания оказывает морфологическое исследование биоптатов кожи, синовиальной оболочки и мышц, выявляющее фиброзную трансформацию тканей, патологию сосудов и другие изменения, однако решающей в постановке диагноза остается клиническая симптоматика болезни.

Дифференциальная диагностика проводится в первую очередь с системной красной волчанкой, дерматомиозитом и ревматоидным артритом. При этом следует иметь в виду, что, помимо типичного и сравнительно хорошо изученного варианта заболевания, существуют преимущественно висцеральные формы С. с., когда в клинической картине преобладает поражение внутренних органов — сердца, легких, пищеварительного тракта, почек, или преимущественно суставные (близкие ревматоидному артриту), мышечные (близкие дерматомиозиту) и сосудистые (близкие облитерирующему эндартерииту) варианты заболевания, когда поражение кожи минимально или отсутствует. Дифференциальная диагностика этих форм с многоорганными заболеваниями (пневмосклероз, кардиосклероз) наиболее сложна.

Лечение до настоящего времени считается одной из трудных задач клинической медицины. Основные положения современной дифференци-

рованной терапии С. с.: своевременность, комплексность, длительность и этапность (стационар-диспансер-курорт). Необходимо учитывать характер течения и активность заболевания. Для лечения больных С. с. применяются следующие средства: α-пеницилламин (см.), кортикостероиды (см.), иммунодепрессанты (см.), хинолиновые препараты (см.), нестероидные антивоспалительные препараты (см.), унитиол, дезагрегирующие и сосудорасширяющие средства, диметилсульфоксид, гепарин, реже — миорелаксанты, гризеофульвин, колхицин и др.

Основными показаниями к применению кортикостероидов являются высокая активность склеродермического процесса, наличие иммунных сдвигов, обычно наблюдающихся при подостром течении С. с. В связи с лучшей переносимостью и необходимостью длительного лечения кортикостероидами предпочтителен преднизолон, который применяется по 20—30 мг в день до достижения терапевтического эффекта, а затем доза постепенно снижается до поддерживающей (15—10—5 мг). При остром и подостром течении целесообразна длительная (не менее года), чаще многолетняя терапия преднизолоном. Возможна замена преднизолона другим стероидным препаратом, но следует учитывать, что триамсинолон может вызвать миопатию, а дексаметазон — быстрое развитие синдрома Иценко — Кушинга. Противопоказания к применению кортикостероидов при С. с. соответствуют общепринятым. При поражении почек применение стероидов должно быть строго дифференцировано: наличие активного гломерулонефрита является показанием к использованию сравнительно высоких доз кортикостероидов (30—40 мг преднизолона), а развитие истинной склеродермической почки с быстрым нарастанием уремии, по мнению большинства авторов, требует резкого ограничения и даже исключения стероидной терапии.

Иммунодепрессанты — азатиоприн, циклофосфамид, лейкеран и другие — применяются для лечения больных С. с. сравнительно редко и лишь по показаниям: отчетливые иммунные нарушения и высокая активность процесса, не поддающиеся воздействию кортикостероидов, или наличие противопоказаний к ним. Азатиоприн предпочтителен при поражении почек. Назначается по 1—3 мг/кг массы тела больного (50—200 мг в день) в течение 2—3 мес и более под контролем анализов крови. Хинолиновые препараты (хлорохин, плаквенил) применяются при любом течении С. с. длительно и, как правило, в комбинации с другими средствами. При отсутствии противопоказаний и осложнений рекомендуется прием 0,25 г хлорохина или 0,4 г плаквенила в течение 2—3 лет с перерывом в летние месяцы, под контролем анализов крови и глазного дна.

Известные антивоспалительные средства — ацетилсалициловая кислота индометацин, бутадион, бруфен, вольтарен — также могут входить в комплексное лечение больных С. с., особенно при наличии противопоказаний или отсутствии показаний к применению кортикостероидов.

Широко используются вазодилататоры и другие средства, улучшающие периферическое кровообращение. Пролонгированные сосудорасширяющие средства, α-адренергические блокаторы и средства, воздействующие на метаболизм катехоламинов, препараты никотиновой кислоты и другие показаны больным С. с. при наличии вазоспастических и иных сосудистых нарушений; применяются отдельными курсами, особенно в осенний и весенний периоды, нередко в сочетании с витаминотерапией. К улучшающим периферическое кровообращение средствам относят также калликреин и его производные, курантил, ангинин, андекалин, гризеофульвин, использование кислорода в барокамере. Особое место в воздействии на уже развившиеся нарушения микроциркуляции при С. с.

занимает лечение низкомолекулярным декстраном, который снижает вязкость крови, уменьшает агрегацию тромбоцитов и эритроцитов.

При хроническом течении заболевания и очаговой склеродермии лидаза или гиалуронидаза применяются в виде повторных курсов (12—14 инъекций) подкожных инъекций по 64—128 ЕД или электрофореза. При хроническом течении и подостром с активностью I степени показаны бальнеотерапия (сероводородные, радоновые, углекислые ванны) и применение курортных факторов. С целью воздействия на общее состояние, кожно-суставные и иные проявления болезни целесообразно, при отсутствии противопоказаний, возможно раннее включение в терапевтический комплекс массажа и лечебной физкультуры.

Профилактика включает выявление так называемых «факторов риска» и «угрожаемых» в отношении заболевания лиц и особенно проведение активной вторичной профилактики обострений и генерализации склеродермического процесса. Последнее предусматривает возможно раннюю диагностику заболевания, активное лечение в стационаре и амбулаторно, систематическую диспансеризацию больных С. с.

Важным этапом профилактики С. с. является правильное трудоустройство больных, которые при остром и подостром течении заболевания нетрудоспособны и должны переводиться на инвалидность, а при хроническом течении ограниченно трудоспособны и должны быть освобождены от тяжелой физической работы, воздействия вибрации, охлаждения и температурных колебаний, соприкосновения с химическими агентами и т. д. Правильное, своевременное лечение и трудоустройство улучшают прогноз заболевания в целом и позволяют сохранить трудоспособность части больных С. с.

СМЕШАННОЕ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, или синдром Шарпа, характеризуется сочетанием клинических признаков нескольких заболеваний (системной красной волчанки, системной склеродермии и полимиозита) и необычно высоким титром сывороточных антител к растворимому ядерному антигену (РЯА), чувствительному к действию рибонуклеазы. У больных С. с. з. редко поражаются почки, наблюдается хороший эффект кортикостероидов и относительно благоприятный прогноз. Отличительным иммунологическим признаком С. с. з. являются высокие титры антинуклеарных антител, вызывающие крапчатый тип ядерного свечения при использовании иммунофлюоресценции.

Этиология и патогенез. Наличие стойко высокого титра антител к РЯА позволяет думать, что в основе процесса лежат постоянная антигенная стимуляция и нарушения механизмов клеточной регуляции. С другой стороны, обсуждается роль генетических факторов при С. с. з. на основании семейных исследований: наблюдалась семья, где брат и сестра и 3 их сиблинга с неполным проявлением С. с. з. имели идентичный HLA-фенотип.

Клиника. С. с. з. болеют преимущественно женщины (80 %). У детей и подростков течение болезни более тяжелое. Суставной синдром наблюдается наиболее часто: практически у всех больных С. с. з. выражены артралгии, у $^3/_4$ — артрит, поэтому в начале болезни нередко диагностируется ревматоидный артрит. У 30 % рентгенологически обнаруживаются эрозии костей, у части больных — ревматоидные узелки и ревматоидный фактор. Мышечный синдром в виде миалгий, уплотнения мышц и слабости проксимальных мышечных групп отмечен у $^2/_3$ больных. Сывороточный уровень креатинфосфокиназы, альдолазы и трансаминаз может быть повышен. Электромиографическое исследование свидетельствует о воспалительной миопатии. Данные морфологического изучения биоптатов мышц соответствует таковым при волчанке и полимиозите, иммунофлюоресцентное исследование показало отложение IgG и IgM внутри сосудов, на

мембране сарколеммы и в соединительнотканном перимизии. Кожные симптомы разнообразны: склеродермоподобные изменения у $^1/_3$, телеангиэктазии на лице и кистях, эритема над суставами тыла кистей, элементы дискоидной волчанки, алопеция, зоны гипо- или гиперпигментации. Наблюдается также периорбитальное гелиотропное окрашивание, как при дерматомиозите. Синдром Рейно встречается часто (у 85 % больных). Сочетание последнего с отеком пальцев рук или всей кисти нередко ведет к ошибочному диагнозу склеродермии. Из висцеральных синдромов при С. с. з. чаще всего наблюдается поражение пищевода с нарушением его двигательной функции. Гипотония пищевода отмечена более чем у $^2/_3$ больных. Описаны отдельные случаи развития пищеводной недостаточности. Поражение легких характеризуется нарушением функции внешнего дыхания с рестриктивным снижением диффузионного легочного объема. У некоторых больных развивается легочная гипертензия. Рентгенологически определяется интерстициальный легочный фиброз.

В биоптатах легких обнаружены интерстициальный фиброз, мононуклеарная инфильтрация, пролиферация интимы сосудов, в отдельных случаях — облитерация сосудов. Сердце страдает реже, однако более 60 % детей с С. с. з имели признаки поражения сердца, включающие перикардит, миокардит и аортальную недостаточность. Поражение почек при С. с. з является редкостью, только у 10 % больных наблюдаются протеинурия и гематурия или гистологические изменения в биоптатах почек (мембранозный или мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит). Иммунофлюоресценция показала гранулярные отложения IgG, C_3 и C_4 на базальной мембране. Нервная система страдает у 10 % больных (тригеминит, асептический менингит и др.). У 30—40 % больных развиваются анемия, лейкопения, у $^1/_3$ — лихорадка и лимфаденопатия. Могут иметь место гепатомегалия и спленомегалия без нарушения функции этих органов.

Лечение. Основное значение имеют кортикостероиды; доза их определяется характером органной патологии (от 30 до 10 мг в сутки). Курс продолжается от нескольких недель до нескольких лет. Цитостатики используют обычно при выраженных побочных эффектах кортикостероидов и при высокой степени активности болезни.

СПОНДИЛОАРТРИТ АНКИЛОЗИРУЮЩИЙ — С. а. (спондилит анкилозирующий, болезнь Бехтерева) — хроническое воспалительное анкилозирующее заболевание сочленений осевого скелета. К последним относятся несиновиальные сочленения между позвонками за счет межпозвоночных дисков (типа синхондрозов), синовиальные межпозвоночные (апофизеальные) суставы, реберно-позвоночные суставы и обладающие одновременно чертами синовиальных и несиновиальных сочленений крестцово-подвздошные суставы. В процесс часто вовлекаются так называемые передние центральные суставы — манубриостернальное сочленение и лобковый симфиз, являющиеся хрящевыми сочленениями, а также грудино-ключичные (в основном синовиальные, но частично хрящевые). По сравнению с этими поражениями воспаление периферических синовиальных суставов бывает не столь частым и стойким, но, тем не менее, встречается нередко. Это относится прежде всего к крупным проксимальным суставам — тазобедренным, плечевым, коленным.

С. а.— довольно распространенное заболевание. Его частота оценивается как 1—2 на 1000 населения, причем чаще болеют мужчины (соотношение мужчины : женщины составляет 9:1 — 4:1). За последние годы появились сообщения об очень высокой частоте (до 2 % населения) субклинических форм С. а., встречающихся с примерно одинаковой частотой у обоих полов.

Этиология и патогенез С. а. неизвестны. Данные о возможной роли инфекции (урогенной, кишечной) неубедительны. Немногочисленны и пока противоречивы сведения относительно значения иммунных нарушений. Важным достижением последнего времени явилось установление определенной генетической детерминированности С. а.

Оказалось, что около 90 % больных этим заболеванием имеют антиген гистосовместимости B27 (HLA-B27), встречающийся в общей популяции лишь у 5—8 %. Для лиц, имеющих этот антиген, риск заболевания С. а. весьма высок.

Особенности патоморфологии. В отличие от ревматоидного артрита и большинства других болезней суставов, центром морфологической картины которых является синовит, при С. а. более всего поражаются хрящ и фиброзная ткань сухожилий и межпозвоночных дисков, в меньшей степени — суставных капсул межпозвоночных суставов. Поражения хряща часто сочетаются с воспалением прилегающих к этому хрящу надкостницы и кости. Истинный синовит может встречаться (особенно в крупных периферических суставах), но по своей выраженности, клиническому значению и последствиям он существенно уступает энтесопатиям (см.), капсулитам, хондритам, периоститам и остеитам, развивающимся в суставах осевого скелета или в непосредственной близости к этим суставам — например в связочном аппарате позвоночника.

Морфологические изменения во всех органах и тканях при С. а. начинаются с инфильтрации лимфоцитами и макрофагами, что предполагает иммунную природу воспалительного процесса при данной болезни. Следующей стадией бывает активная фибробластическая реакция с постепенным развитием фиброзной рубцовой ткани, которая обнаруживает тенденцию к кальцификации и оссификации. Эти процессы лежат в основе очень характерных для С. а. фиброзных и костных анкилозов суставов осевого скелета, гораздо реже — периферических суставов. Редко встречающийся выраженный пролиферативный синовит у отдельных больных может приводить к разрушению суставного хряща и костным эрозиям, что для большинства периферических суставов (кроме тазобедренных и плечевых) оказывается скорее исключением.

Клиника. Чаще всего С. а. начинается между 20 и 40 годами, средний возраст начала болезни — 25—27 лет. Приблизительно у 10 % заболевание начинается до наступления половой зрелости. Характерно медленное развитие симптомов болезни, наблюдающееся у 80 % больных. Самый частый симптом — боль и ощущение скованности в области поясницы, которые становятся более выраженными после периодов покоя и при колебаниях погоды, но облегчающиеся после легких физических упражнений и применения тепловых процедур. Весьма нередко эти ощущения локализуются и в грудном отделе позвоночника, усиливаясь при дыхании. В начале болезни боли и скованность бывают эпизодическими, но по мере прогрессирования С. а. становятся более постоянными, интенсивнее по ночам, что заставляет больного рано подниматься с постели. Иногда первыми симптомами заболевания бывают острые кратковременные боли в ягодицах и тазобедренных суставах, усиливающиеся при кашле, чихании, тряске в транспорте и т. п. Приблизительно у 10 % больных первым симптомом бывают невралгии седалищных нервов, отличающиеся от аналогичных болей при грыжах межпозвоночных дисков отсутствием парестезий и других признаков поражения нервных корешков, а также уменьшением болей при движении и нарастанием их после периодов покоя.

Клиническое исследование в самой ранней стадии С. а. может не обнаружить очевидной патологии. Одними из сравнительно ранних объек-

тивных симптомов бывают сглаживание поясничного лордоза и ограничение движений в поясничном отделе позвоночника. Последнее, как и ощущение скованности в позвоночнике, на первых этапах болезни связывают со спазмом паравертебральных мышц, вызванным воспалением межпозвоночных суставов и часто определяемым пальпаторно. Мышечным спазмом в значительной степени объясняется также болезненная пальпация позвоночника и паравертебральных областей. На более поздних этапах болезни ригидность позвоночника усугубляется и закрепляется фиброзными и костными анкилозами межпозвоночных суставов. Как правило, боли, болезненность при пальпации и нарушение подвижности ярче выражены в поясничном отделе, несколько менее — в грудном и еще менее — в шейном. Ограничение движений определяется по отсутствию нормального дугообразного изгибания позвоночника и растяжения кожи над поясничным отделом при наклоне вперед. При выраженном С. а. спина представляется плоской, а позвоночник при любых движениях ведет себя как единый ригидный сегмент, лишенный какой-либо гибкости. Для количественной оценки ограничения подвижности в позвоночнике применяют ряд конкретных показателей. Примером является широко используемый симптом Томайера — определение расстояния от кончиков пальцев до пола при максимальном наклоне вперед, не сгибая коленных суставов. В норме это расстояние колеблется от 0 до 5 см. Следует, однако, иметь в виду, что пациент с ограниченной подвижностью позвоночника при особенно хорошей подвижности в тазобедренных суставах может, тем не менее, достать пол (правда, поясничный отдел позвоночника при этом остается прямым, не обнаруживая обычной для здорового человека дуги выпуклостью вверх). Весьма популярен также симптом Шобера: на позвоночнике прямо стоящего пациента делают две отметки — на уровне V поясничного позвонка и на 10 см выше, после чего больной максимально наклоняется вперед. При таком наклоне расстояние между этими отметками в норме увеличивается на 5 см и более. Увеличение данного расстояния на меньшую величину отражает ограничение движений в поясничном отделе позвоночника. Для суждения о вовлечении в процесс шейного отдела больного ставят к стене и просят прижаться к ней пятками и спиной. После этого ему предлагается коснуться стены затылком, не поднимая подбородка выше обычного уровня. Невозможность доставания затылком стены свидетельствует о поражении шейного отдела, причем расстояние между затылком и стеной может служить конкретным и динамичным показателем выраженности этого поражения. Уже на ранних стадиях С. а. оказывается ограниченным и болезненным боковое сгибание позвоночника, что позволяет дифференцировать заболевание от грыжи диска, которой этот симптом не свойствен. Очень характерна поза больных с С. а., которая у отдельных пациентов может возникнуть относительно рано, но особенно типична для поздних стадий болезни. Она включает вытянутую вперед шею, высокий кифоз, сутулость (эти симптомы приводят к так называемой «позе просителя»), отсутствие нормального поясничного лордоза, атрофию мышц ягодиц, уплощение грудной клетки, некоторое отвисание живота, широко расставленные ноги. При особенно далеко зашедшем С. а. человек принимает форму вопросительного знака. В подобных случаях поле зрения часто ограничивается небольшим пространством перед ступнями ног (в связи с обычно имеющимся на этой стадии также резким ограничением подвижности в шейном отделе позвоночника). Поэтому таким пациентам для сохранения фронтального зрения бывают необходимы призматические очки.

Сравнительно рано уменьшаются экскурсии грудной клетки, о чем свидетельствует малая разность между ее окружностью при вдохе и выдохе. В отличие от хронических легочных заболеваний при С. а. малая

подвижность грудной клетки сочетается с нормальной или даже повышенной подвижностью диафрагмы, что позволяет сохранить дыхательную функцию легких в пределах нормы.

У 15 % больных начальным проявлением оказывается артрит одного или нескольких периферических суставов, обычно крупных (чаще всего коленных или голеностопных). Вообще же в течение всего заболевания С. а. периферические артриты встречаются у половины всех пациентов. Эти артриты часто оказываются нерезко выраженными и полностью обратимыми. Однако примерно у $^1/_4$ больных они становятся хроническими, отличаясь в то же время от ревматоидных и псориатических меньшей деструкцией хряща и кости. Наиболее часто при этом поражаются так называемые «корневые» суставы — тазобедренные и плечевые. Варианты С. а, при которых участие данных суставов преобладает в клинической картине, называют «ризомелическими», т. е. корневыми. Кроме того, весьма часто вовлекаются в хронический процесс коленные, голеностопные, локтевые и лучезапястные суставы. Поражение мелких суставов кистей и стоп («скандинавский» вариант С. а.) встречается не более чем у 5 % больных, при этом артриты часто бывают несимметричными. Наибольшее клиническое значение имеют поражения тазобедренных суставов, становящиеся в ряде случаев основной причиной инвалидности. Сгибательные контрактуры этих суставов закономерно влекут за собой аналогичные контрактуры коленных суставов (чтобы удержать туловище в вертикальном положении), в связи с чем физическая активность пациента и особенно возможность ходьбы резко снижается. Следует иметь в виду, что у половины больных С. а. периферические суставы остаются нормальными («центральный» вариант болезни).

Важнейшим диагностическим признаком С. а. является воспаление крестцово-подвздошных суставов — сакроилеит, встречающийся практически в 100 % случаев. Основным методом его распознавания служит рентгенография, однако существует и ряд клинических признаков. Они основаны на вызывании боли в области крестцово-подвздошных суставов посредством следующих манипуляций: в положении больного на спине производят надавливание на передние и верхние подвздошные ости как в переднезаднем направлении, так и по направлению друг к другу; в положении на животе сильно надавливают на крестец; при максимальном разгибании одного бедра производят полное сгибание второго. Следует иметь в виду, однако, что значение этих клинических признаков весьма небольшое. В большинстве случаев они бывают отрицательными даже у больных с рентгенологически резко выраженным сакроилеитом.

У части больных за счет воспаления в местах прикрепления сухожилий к костям резко выражены боли в пятках и по верхнему краю тазовых костей. Весьма часто отмечается пальпаторная болезненность костных выступов: остистых отростков позвонков, больших вертелов, бугристостей седалищных костей, гребней подвздошных костей, симфиза. При глубокой пальпации нередко оказываются болезненными реберные хрящи и грудина.

Помимо поражений суставов, для ряда больных С. а. оказываются характерными и иные клинические проявления. Наибольшее значение среди них имеют *ириты* и *иридоциклиты,* встречающиеся у 20 % больных. В части случаев они бывают первым симптомом болезни, задолго предшествующим остальным признакам. Чаще ирит (иридоциклит) встречается у больных С. а. с поражением периферических суставов и обычно бывает односторонним. Примечательно, что он не обнаруживает какого-либо параллелизма с тяжестью спондилита и может развиться при наиболее легких формах заболевания.

Среди сердечно-сосудистых поражений для С. а. наиболее характерным считается довольно редко встречающаяся изолированная недостаточность аортального клапана, вызванная воспалительными изменениями как в собственно аорте с ее последующим расширением, так и в створках клапана. Морфологически изменения напоминают сифилитический аортит и резко отличаются от свойственных ревматоидному артриту узелковых поражений аорты. Отверстие аорты и восходящая часть ее оказываются расширенными, створки клапана склерозированы, но не спаяны между собой. Возможно развитие аневризмы восходящей и верхней части нисходящей аорты. Наиболее часта сердечная патология при длительно протекающем С. а, особенно с сопутствующими периферическими артритами, лихорадкой, похуданием и анемией. Гораздо чаще по сравнению с артальной недостаточностью встречается такой неспецифический симптом, как удлинение интервала PQ на ЭКГ (примерно у 10 % всех больных С. а.). Во многих случаях он не сопровождается никакими иными клиническими или инструментальными признаками кардиальной патологии. Нередко отмечаются умеренное увеличение сердца, тахикардия. Гораздо реже при С. а. наблюдаются митральные пороки (недостаточность и стеноз), перикардит, полная атриовентрикулярная блокада с приступами Эдемс — Стокса, тяжелое поражение миокарда типа кардиомиопатии. Описывались также единичные случаи тяжелого системного васкулита, напоминавшего узелковый периартериит.

В редких случаях наблюдаются считающиеся характерными для С. а. воспалительные склерозирующие *изменения легких*. Они бывают двусторонними и локализуются в области верхушек, иногда симулируя туберкулез (тем более, что их исходом могут стать выраженный фиброз и образование полостей). Полагают, что эти изменения являются следствием вялотекущего хронического пневмонита. Клинически они проявляются кашлем с мокротой, одышкой, кровохарканьем. Образовавшиеся полости могут вторично инфицироваться бактериальной или грибковой флорой.

Патология нервной системы при С. а. относительно редка. Позвоночник при анкилозе и остеопорозе легко подвержен переломам (даже после небольших травм), что может приводить к повреждениям спинного мозга с параплегией. Переломы шейного отдела наиболее часто встречаются на уровне C_5—C_6. Возможны атланто-затылочные подвывихи и смещения, которые проявляются угрожающими жизни симптомами сдавления верхней части спинного мозга или ствола мозга. Первыми симптомами этих осложнений иногда бывают резкие боли в области затылочной кости, вызванные раздражением задних корешков спинномозговых нервов. В очень редких случаях наблюдаются расстройства чувствительности и движений ног, а также нарушение функции тазовых органов. Эти явления связываются с хроническим пояснично-крестцовым арахноидитом, что подтверждалось умеренным повышением содержания белка в спинномозговой жидкости.

При С. а. возможно развитие вторичного а м и л о и д о з а (см.).

Лабораторные показатели. У 80 % больных увеличена СОЭ, часто очень значительно (до 50 мм в час и выше), но при С. а. она мало отражает действительную активность болезни и эффект лечения. На поздних стадиях заболевания СОЭ иногда становится стойко нормальной. Прочие лабораторные показатели воспалительного процесса (α-2-глобулин, фибриноген, гексозы, серомукоид и т. п.) обычно повышены весьма умеренно, не обнаруживая параллелизма с высокой СОЭ, а у ряда больных остаются нормальными. Гипохромная анемия и лейкоцитоз встречаются редко. У части пациентов отмечается повышение уровня γ-глобулинов, отдельных классов иммуноглобулинов и антистрептолизина-О. Реакции на ревматоидный фактор отрицательные (положительные результаты

встречаются столь же редко, как и в общей популяции). В синовиальной жидкости при периферическом артрите обнаруживаются неспецифические воспалительные изменения (нейтрофильный лейкоцитоз, нарастание уровня белка, низкая вязкость); рагоциты отсутствуют, содержание комплемента нормальное.

Рентгенологическая картина. Самым важным и ранним признаком С. а. являются рентгенологические симптомы двустороннего сакроилеита. Отсутствие их всегда заставляет усомниться в нозологическом диагнозе. В самом начале измененным может оказаться только один сустав, но уже через несколько месяцев выявляется вовлечение в процесс и второго. Первым проявлением сакроилеита бывает нечеткость костных краев, образующих данный сустав, что, по-видимому, связано с местной декальцификацией; суставная щель при этом кажется более широкой. Позже возникают краевые эрозии (больше на подвздошной кости), отчего контуры суставных поверхностей выглядят неровными, «изъеденными», а щель сустава из-за одновременной деструкции хряща — суженной. Параллельно развивается периартикулярный склероз с образованием в области очагов деструкции новой костной ткани. Этот процесс завершается полным анкилозом и облитерацией сустава, после чего склероз постепенно уменьшается, и на рентгенограммах таза в поздних стадиях болезни можно видеть общий выраженный остеопороз и более плотную тонкую линию на месте бывшего крестцово-подвздошного сустава («призрак сустава»).

Прочие рентгенологические признаки С. а. по сравнению с сакроилеитом отмечаются реже и обычно значительно позже, иногда через много лет. Среди них наиболее типично образование овальных костных мостиков (синдесмофитов) между прилежащими позвонками. Синдесмофиты являются результатом оссификации периферических отделов межпозвоночных дисков, а не паравертебральных связок, как полагали прежде. Раньше всего они появляются у границы грудного и поясничного отделов позвоночника; располагаются обычно на боковой поверхности позвоночника, реже — на передней и весьма редко — на задней. Именно распространенное образование синдесмофитов, захватывающее все отделы позвоночника, придает последнему специфический вид «бамбуковой палки».

Среди других симптомов следует отметить так называемый передний спондилит — деструктивные изменения верхних и нижних отделов передней поверхности позвонков, что приводит к устранению их вогнутых поверхностей на боковых рентгенограммах. Позвонки выглядят при этом квадратными, «обструганными». Изменения межпозвоночных дисков с сужением соответствующих пространств при С. а. связаны не с их дегенерацией, а с воспалительным процессом (спондилодисцитом). В некоторых случаях одновременно развивается деструкция тела прилежащего позвонка. Исходом спондилодисцита может быть кальцификация диска, а иногда и костный анкилоз смежных позвонков. Поражения межпозвоночных суставов с развитием в них анкилозов возникают поздно. Их начальной локализацией бывает поясничный отдел, позже — грудной, и, наконец,— шейный. На обычных боковых рентгенограммах эти изменения видны не столь хорошо, как при специальных косых проекциях. Относительно нередко отмечается оссификация связок позвоночника, особенно задней продольной и межостистых связок.

Изменения периферических синовиальных суставов могут напоминать таковые при ревматоидном артрите, но тенденция к развитию суставных эрозий гораздо меньше, а темпы их возникновения значительно медленнее. При дифференциальном диагнозе следует иметь в виду, что эрозии при С. а. обычно маленькие и сочетаются с краевым периоститом

в виде «усиков», остеопороз мало выражен, рентгенологические изменения часто несимметричны. В то же время фиброзные и костные анкилозы (прежде всего тазобедренных и плечевых суставов) сравнительно нередки. Помимо изменений позвоночника и периферических синовиальных суставов, у больных С. а. могут обнаруживаться и иные рентгенологические признаки: эрозии, склерозирование и анкилоз лобкового симфиза, грудино-реберных и грудино-ключичных суставов; оссификация связок — крестцовых, пояснично-подвздошных и др.; периостальные костные разрастания (в частности, на седалищной бугристости); эрозии задней поверхности пяточной кости, больших бугорков плечевых костей и больших вертелов; образование «шпор» на наружном затылочном бугре и в месте прикрепления подошвенной связки.

Диагноз. Для диагноза достоверного С. а. используются следующие международные критерии:

1. Боль в пояснице в течение более 3 мес, не облегчаемая отдыхом.
2. Боль и ощущение скованности в грудной клетке.
3. Ограничение дыхательных движений грудной клетки.
4. Ограничение движений в поясничном отделе позвоночника (во всех направлениях).
5. Ирит во время обследования или в анамнезе.
6. Рентгенологические признаки двустороннего сакроилеита.
7. Рентгенологические признаки синдесмофитоза.

Для постановки диагноза требуются 4 из 5 клинических критериев либо критерий 6 (двусторонний сакроилеит) и еще один любой критерий. Для диагностики С. а., особенно на ранних этапах болезни, существенны также такие признаки, как начало заболевания между 20 и 30 годами (преимущественно у мужчин), обратимые артриты крупных суставов, боли в тазобедренных суставах, пятках и ягодицах, невралгия седалищного нерва, значительное увеличение СОЭ, не адекватное внешним скромным проявлениям воспалительного процесса. В дифференциальной диагностике следует иметь в виду воспалительные поражения позвоночника и крестцовоподвздошных суставов при псориатическом артрите (см.) и синдроме Рейтера (см.), которые, как и С. а., развиваются преимущественно у носителей определенного антигена гистосовместимости (HLA-B27). Иногда С. а. смешивается с анкилозирующим гиперостозом Форестье (см.), который в отличие от С. а начинается в пожилом или старческом возрасте и протекает с гораздо менее яркой клинической картиной (умеренные боли, отсутствие периферических артритов, сакроилеита и поражения межпозвоночных суставов, нормальные лабораторные показатели).

Очень большое значение для диагноза имеет описанная выше рентгенологическая картина. В сомнительных случаях может оказаться полезным сканнирование крестцово-подвздошных суставов и позвоночника с использованием радиоактивного технеция, который накапливается в очагах предполагаемого воспаления.

Лечение. Главным компонентом лечения служат наиболее мощные нестероидные противовоспалительные препараты, назначаемые непрерывно в течение ряда лет, иногда практически постоянно. В первый период лечения применяется полная доза, после достижения терапевтического эффекта она может быть снижена, но полностью препарат не отменяется. От курсового, прерывистого метода использования этих средств следует отказаться.

Основными препаратами являются бутадион, вольтарен и особенно индометацин. Их терапевтическое действие при С. а. настолько велико, что полное отсутствие эффекта данных средств, по мнению ряду авторов, заставляет усомниться в правильности диагноза. Наиболее часто приме-

няется оказывающий обычно быстрый и выраженный эффект индометацин (уменьшение боли и скованности в позвоночнике и в периферических суставах, улучшение подвижности в них, увеличение экскурсий грудной клетки, улучшение общего состояния). При выраженной активности процесса и тяжелом болевом синдроме начинают с суточной дозы 150 мг и только после достижения явного клинического улучшения уменьшают ее до 100—75 мг. Доза выше 150 мг нецелесообразны, так как они значительно чаще вызывают побочные явления. Бутадион назначается по 0,45—0,6 г в сутки. После развития явного клинического улучшения поддерживающая доза может составлять 0,3 г, реже — 0,2 г в сутки. Весьма перспективен также вольтарен. Он не уступает индометацину по выраженности лечебного эффекта, но обладает гораздо лучшей переносимостью. Его начальная суточная доза составляет 150 мг, а после достижения бесспорного клинического эффекта уменьшается до 100—75 мг. Индометацин, бутадион и вольтарен в большинстве случаев С. а. оказывают быстрый лечебный эффект, проявляющийся уже в течение 1—2-х суток и в последующем нарастающий. Длительный прием этих средств позволяет у многих больных добиться состояния ремиссии и сохранить трудоспособность. Желателен одновременный прием какого-либо одного из этих препаратов; комбинация двух допускается лишь при явно недостаточном эффекте одного средства в полной дозе. При комбинации двух противовоспалительных средств доза второго лекарства (а иногда и обоих) может быть уменьшена: например, назначаются 100 мг индометацина и 300 мг бутадиона.

Есть основания полагать, что настойчивое длительное применение указанных препаратов не только устраняет очевидные клинические проявления болезни, но способно затормозить прогрессирование основного патологического процесса.

Все остальные нестероидные противовоспалительные препараты (в том числе ацетилсалициловая кислота, бруфен, напроксен, сулиндак) при С. а. заметно уступают индометацину, бутадиону и вольтарену, хотя могут оказаться эффективными в легких случаях этой болезни.

Кортикостероиды оказывают при С. а. заметно более слабое действие, чем при других воспалительных ревматических заболеваниях. В большинстве случаев их назначение при данной болезни нецелесообразно. Использование преднизолона обосновано лишь при полной неэффективности нестероидных препаратов, причем желательно назначение небольших начальных доз: 10—15 мг в день. Специальным показанием для назначения кортикостероидов являются такие внесуставные проявления, как воспалительные поражения глаз (ириты, иридоциклиты) и редко встречающиеся тяжелые лихорадочные формы болезни с системным васкулитом (при последних может возникнуть необходимость в применении более высоких суточных доз — до 30—40 мг в день). В то же время при периферических артритах местное (внутрисуставное) применение кортикостероидов, как гидрокортизон и особенно кеналог, вполне обосновано и должно использоваться шире.

Большим своеобразием терапии С. а. по сравнению с ревматоидным атритом является отсутствие длительно действующих («базисных») препаратов. Так, к настоящему времени считается достаточно точно установленным отсутствие достоверного эффекта при С. а. препаратов золота, α-пеницилламина, левамизола и хинолиновых препаратов, столь широко спользуемых при ревматоидном артрите. Относительно иммунодепрессантов нет убедительных сведений, хотя отдельные авторы сообщали о положительных результатах их применения; кроме того, эти препараты могут использоваться лишь при редко встречающихся особенно тяжелых формах болезни.

Значение прочих лекарственных средств в терапии С. а. невелико. У части больных с выраженными мышечными болями вследствие болезненного повышения тонуса паравертебральных мышц показано применение миорелаксанта скутамила-Ц — (сочетание 0,15 г изопротана и 0,1 г парацетамола) по 1 таблетке 3 раза в день.

Очень важны для больных С. а. занятия лечебной физкультурой, препятствующие тугоподвижности позвоночника и периферических суставов. Комплекс физических упражнений, которые не должны быть слишком нагрузочными, следует делать несколько раз в день, чередуя с достаточным отдыхом. Такие упражнения оказываются более эффективными и менее болезненными после предварительных тепловых процедур (горячий душ, аппликации лечебных грязей или парафина и т. п.) или применения диметилсульфоксида (см.). Для укрепления мышц спины рекомендуется массаж. Пациент должен постоянно помнить о необходимости держать позвоночник в прямом положении. Следует избегать избыточных нагрузок на позвоночник и ситуаций, в которых он длительно фиксируется в согнутом положении (например, езда на велосипеде). Весьма полезны спокойные прогулки и особенно занятия плаванием. Значение сероводородных и радоновых ванн, по-видимому, несколько преувеличено. Большое значение имеет положение в постели во время сна или дневного отдыха. Матрас должен быть жестким, и пациенту следует ровно лежать на спине, избегая положений, которые способствуют сгибательным контрактурам. Разрешается использование плоской подушки; однако при вовлечении в процесс верхних грудных и шейных позвонков нужно обходиться вообще без подушки.

Ортопедические мероприятия используются сравнительно редко: шинирование для предотвращения начинающихся контрактур периферических суставов, корсет при быстро прогрессирующем поражении позвоночника с развитием кифоза. При тяжелых контрактурах и анкилозах периферических суставов, прежде всего тазобедренных, применяются хирургические методы лечения, в частности артропластика. В очень редких случаях, при особенно тяжелых кифозах, проводятся операции на позвоночнике (шейная или поясничная остеотомия). Эти операции у отдельных пациентов способны привести к яркому улучшению, но в то же время сопряжены с серьезным риском спинномозговых осложнений. Хирургическое лечение может стать необходимым и при атланто-осевом подвывихе, хотя технически оно очень сложно. При тяжелых поражениях аортального клапана с его выраженной недостаточностью проводится протезирование клапана.

Рентгенотерапия позвоночника (при необходимости и крестцово-подвздошных суставов) у многих пациентов способна быстро уменьшить или полностью устранить боли. До введения в практику бутадиона и индометацина она проводилась часто и длительно, что, в конечном итоге, привело к дискредитации этого метода: в связи с передозировкой облучения у пациентов в последующем наблюдалась более высокая частота развития острого лейкоза, апластической анемии и других злокачественных заболеваний. В действительности рентгенотерапия может с успехом применяться и в наши дни. Основным показанием служит полная неэффективность медикаментов или их непереносимость у больных с тяжелым болевым синдромом. Однако обязательным условием должна быть небольшая общая доза облучения позвоночника — от 600 до 700 рад.

Течение и прогноз. С. а. обычно прогрессирует медленно, постепенно вовлекая в процесс сначала крестцово-подвздошные суставы, затем поясничный, грудной и, наконец, шейный отдел позвоночника. Поражения периферических суставов часто обратимы и обычно сравнительно мало

влияют на общее состояние и трудоспособность. Исключение составляют тяжелые поражения тазобедренных суставов, которые являются главной причиной инвалидности при С. а. В целом прогноз неплохой. Пациенты хорошо адаптируются к поражению позвоночника. Более 80 % больных оказываются трудоспособными даже при многолетнем течении болезни. Весьма часты очень легкие формы заболевания. Возможно развитие полных ремиссий, хотя угроза рецидива в таких случаях остается. Быстрое (в течение нескольких лет) развитие анкилоза позвоночника встречается редко — менее чем у 5 % заболевших. Течение С. а. у женщин и мужчин не имеет качественных различий. В отличие от ревматоидного артрита беременность у больных С. а. не приводит к закономерному развитию ремиссий. Однако, несмотря на ригидность таза и позвоночника, беременность и роды, как правило, протекают благополучно. С. а. сам по себе не угрожает жизни. Исключение в этом отношении составляют больные с амилоидозом, переломами или смещениями шейных позвонков и очень редко встречающимися серьезными поражениями сердца и легких.

ТЕНДОВАГИНИТ — воспаление сухожильного влагалища. Этим же термином принято обозначать и дегенеративно-дистрофические поражения сухожильных оболочек, что не совсем точно. Истинно воспалительные Т. часто сопровождают заболевания суставов — ревматоидный артрит, синдром Рейтера, болезнь Бехтерева, а также системные заболевания соединительной ткани, особенно склеродермию. Нередко Т. возникают и при инфекционных артритах (гонорея, бруцеллез и др.).

Клиника Т. характеризуется болями по ходу пораженных оболочек сухожилий, усиливающимися при пальпации и активном движении соответствующих мышц, иногда наличием припухания в этой области. Поскольку часто бывают поражены оболочки сухожилий, проходящих над суставами, то Т. могут симулировать поражение этих суставов. В отличие от артритов при пассивном движении в суставе боль не усиливается.

Дегенеративно-дистрофические Т. встречаются более часто, чем воспалительные. Основная их причина — хроническая микротравматизация. Именно поэтому они более распространены у лиц определенных профессий: машинисток, пианистов, писателей и т. п. Поражаются преимущественно оболочки сухожилий относительно слабых мышц, прикрепляющихся в основном в области кистей и стоп. Эти мышцы отличаются наличием длинных сухожилий и предназначены для выполнения тонких и точных движений. Дегенеративно-дистрофические Т. характеризуются хроническим рецидивирующим течением. Яркой воспалительной реакции обычно не бывает, преобладают пролиферативные изменения, приводящие к утолщению сухожильного влагалища. Кроме болезненности для дегенеративных Т. характерно ощущение крепитации или хруста при движении соответствующего сухожилия.

Особой клинической формой дегенеративных Т. являются стенозирующие Т. Для них характерно блокирование (обычно частичное) движения сухожилий в костно-фиброзных каналах, находящихся в основном в области ладонной поверхности кисти, пальцев рук и лодыжек. Причина этого — значительное утолщение сухожильных оболочек и вследствие этого стеноз канала, в котором проходит сухожилие. Выделяют несколько своеобразных синдромов, связанных со стенозирующими Т.

Синдром запястного канала. При стенозировании запястного канала, расположенного в области ладонной стороны лучезапястного сустава, происходит блокирование проходящих в нем срединного нерва и сухожилий мышц сгибателей пальцев. В результате этого появляются парестезии (ощущение «мурашек», жжения) в области иннервации срединного нерва (возвышение большого пальца, область I, II, III пальцев и внутрен-

ней поверхности IV пальца). Длительное надавливание на область канала, форсированное сгибание ладони усиливают неприятные ощущения. Обычно также имеются боли и ощущения трения при напряжении мышц сгибателей пальцев. Синдром может встречаться при ревматоидном артрите, подагре и первичном амилоидозе.

Синдром канала Гюйона. Характеризуется сдавлением локтевого нерва в канале Гюйона, расположенного в области запястья между передней кольцевидной связкой и гороховидной костью. Проявляется парестезиями в области внутреннего края кисти и V пальца.

Стенозирующий теносиновиит де Кервена — Т. длинной отводящей и короткой разгибательной мышц большого пальца кисти в месте их прохождения через костно-фиброзный канал на уровне шиловидного отростка. Характеризуется болями и припухлостью в области «анатомической табакерки». Стенозирование приводит к нарушению движений большого пальца.

Палец «в форме пружины». Синдром характеризуется стенозирующим поражением фиброзного влагалища, в котором лежат сухожилия сгибателей пальцев. Чаще поражаются оболочки сухожилий I, III и IV пальцев. При этом сгибание пальца совершается свободно, а разгибание дистальной фаланги блокируется из-за затруднения скольжения сухожилия глубокого сгибателя пальцев. При определенном усилии или при пассивном разгибании блокированная фаланга резко, наподобие пружины, разгибается.

Лечение. В остром периоде заболевания иногда необходима иммобилизация пораженного сухожилия. Одним из наиболее эффективных методов лечения является местное введение кеналога или гидрокортизона. Применяют физиотерапевтические процедуры: фонофорез лекарственных препаратов (гидрокортизон и др.). При стенозирующих формах Т., не поддающихся консервативному лечению, применяют оперативное лечение, которое сводится к рассечению фиброзных элементов стенозированных каналов.

ТИРЕОИДИТ ХАШИМОТО [Hashimoto H., 1912] — аутоиммунный тиреоидит. Общепринята концепция аутоиммунного патогенеза Т. X., основывающаяся на выявлении у больных высокого титра антител к щитовидной железе. В патогенезе заболевания придается значение также неадекватно повышенной тиреотропной стимуляции, развивающейся вторично и способствующей поступлению антигена в кровь. Непосредственные причины развития заболевания неясны; по общему мнению, они могут быть самыми разнообразными. Обнаружение антител к щитовидной железе у клинически здоровых родственников больных Т. X. послужило основанием для предположения о возможности генетической предрасположенности к заболеванию. Т. X. может быть синдромом других заболеваний, большинство которых также характеризуется аутоиммунными нарушениями: системной красной волчанки, синдрома Шегрена, хронического активного гепатита, пернициозной анемии и др. Сочетание Т. X. с первичным гипокортицизмом называется *синдромом Шмидта* [Schmidt A., 1892].

Патоморфологическая картина при Т. X. характеризуется диффузной лимфоидной инфильтрацией железы с образованием лимфоидных фолликулов, дискомплектацией эпителия.

Клиника. Болеют преимущественно женщины в возрасте 40—50 лет. Заболевание начинается обычно исподволь, проявляясь лишь безболезненным увеличением щитовидной железы, иногда с признаками легкого тиреотоксикоза. В дальнейшем щитовидная железа увеличивается, нарастает ее плотность и развиваются признаки гипофункции. Могут отмечаться симптомы сдавления соседних органов шеи (трахеи, пищевода,

гортанных нервов). Течение заболевания хроническое. У большинства больных отмечаются повышение СОЭ и гипергаммаглобулинемия.

Т. Х. следует заподозрить при сочетании диффузно увеличенной, плотной, не спаянной с соседними тканями щитовидной железы с симптомами ее гипофункции. Диагноз подтверждается обнаружением высокого титра антител к щитовидной железе и в неясных случаях — морфологическими данными, полученными при пункционной биопсии. Дифференциальный диагноз проводят главным образом с раком щитовидной железы. Ценным методом является сканирование с радиоактивным йодом. Нередко вопрос решается только с помощью биопсии.

В **лечении** Т. Х. используют тиреоидин (трийодтиронин) и кортикостероидные препараты. Тиреоидин назначают не только при явлениях гипофункции щитовидной железы, но и при эутиреоидном состоянии. Применение тиреоидина в этих случаях основывается на предположении о значении в патогенезе заболевания неадекватно повышенной тиреотропной стимуляции, которую препарат блокирует. При гипотиреозе дозу тиреоидина подбирают индивидуально, начиная обычно с 0,03 г в сутки. При эутиреоидном состоянии используют большие дозы препарата (0,1—0,3 г в сутки). При неэффективности тиреоидина (отсутствие уменьшения щитовидной железы, нормализации ее функции) назначают преднизолон в средних дозах. Оперативное лечение проводят лишь в отдельных случаях: при сдавлении органов шеи, при сочетании с аденомой или карциномой железы.

ТИТЦЕ СИНДРОМ [Tietze A., 1921] (дистрофия реберного хряща, болезненная припухлость реберно-хрящевых сочленений, рельефные реберные хрящи, псевдоопухоль реберных хрящей). На грудинном конце ребер (чаще II, иногда III—IV, реже — других) в области хондрокостальных, а также в области грудино ключичных сочленений появляется болезненная твердая припухлость без признаков воспаления. Причины не ясны: определенное значение придается повторным микротравмам; часто сопутствуют заболевания дыхательного аппарата. В основе заболевания лежат подобные артрозу дегенеративные изменения хряща: фиброзно-кистозная перестройка, некоторая гипертрофия и костная метаплазия хряща, иногда кальцификация и утолщение его. По мнению некоторых авторов, эти изменения хряща являются реактивными в ответ на первичное воспаление межсуставных стернокостальных связок.

Встречается как у мужчин, так и у женщин, занятых тяжелым ручным трудом, чаще в возрасте 20—35 лет. Поражение может быть двусторонним. Боли поверхностные, непостоянные, различной интенсивности, возникают при резких поворотах туловища, отведении руки и других мышечных напряжениях, отдают в руку и шею. На рентгенограммах ребер изменений не выявляется. Лабораторные показатели — в норме. **Прогноз** благоприятный, хотя заболевание может длиться годами с ремиссиями. **Диагноз** устанавливается клинически (боли, припухлость хряща и болезненность при надавливании), иногда прибегают к диагностической пункции. Дифференциальный диагноз проводят с опухолями ребер, остеохондритом, туберкулезным перихондритом, врожденными дефектами развития.

Лечение: бутадион, индометацин, кортикостероиды, новокаиновая блокада, физиотерапия. Отчетливый терапевтический эффект дает местное применение инъекций новокаина в сочетании с гидрокортизоном или гиалуронидазой. В упорных случаях — хирургическое лечение (поднадкостничная резекция).

ТОКСОПЛАЗМОЗ — паразитарное заболевание, вызываемое Toxoplasma gondii. Распространено повсеместно. Человек заражется от животных — носителей токсоплазм. Большей опасности заболеть подверга-

ются лица, по роду своей деятельности часто контактирующие с домашними или дикими животными (ветеринары, работники мясокомбинатов, животноводческих ферм и птицеферм, охотники и т. п.). Заражение происходит алиментарным путем и при проникновении возбудителей через кожные покровы или слизистые оболочки. Возбудители токсоплазмоза, проникая через лимфатический барьер, распространяются гематогенно во многие паренхиматозные органы. Возможно длительное персистирование возбудителя и, соответственно, хроническое течение заболевания.

Клиника. При Т. поражаются многие органы, наиболее постоянно — сердце, печень, лимфатические узлы, центральные и периферические отделы нервной системы, орган зрения. Известны несколько вариантов клинического течения приобретенного Т. Чаще встречается вариант хронического течения болезни, при котором поражается несколько органов: сердце (очаговый или диффузный миокардит), печень (гепатит), нервная система (энцефалополирадикулоневриты, энцефалопатии, полиневриты и т. д.), орган зрения (хориоретинит, увеит, иридоциклит). При этом варианте, как правило, отмечаются также субфебрилитет, миалгии, артралгии, что объясняет обращение больных к ревматологу. Еще один (также нередкий) вариант Т., характеризуется преимущественно моноорганным поражением (миокардит, гепатит и т. д.). Т.— одна из частых причин самопроизвольных абортов. Для диагноза существенное значение имеют эпидемиологический и акушерский анамнез; множественность поражения; некоторые характерные симптомы (например, поражение органа зрения или обызвествленные цисты токсоплазм, обнаруживаемые при рентгенографии черепа). Используют ряд тестов на выявление специфических антител: внутрикожную аллергическую пробу и паразитологический метод (заражение исследуемым материалом белых мышей).

Специфического **лечения** токсоплазмоза не разработано. Применяют аминохинол (0,1—0,15 г в сутки) в сочетании с сульфадимезином (2 г в сутки) курсами по 7 дней с двухнедельными перерывами. Указанное лечение малоэффективно при внутриклеточной локализации токсоплазм и тем более при образовании цист.

ТОНЗИЛЛОГЕННАЯ ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ КАРДИОПАТИЯ (тонзилло-кардиальный синдром) — функциональное заболевание сердца, патогенетически связанное с хроническим тонзиллитом. В результате снижается порог возбудимости как нервного аппарата сердца, так и центров головного мозга. Роль собственно тонзиллогенной интоксикации более скромная, так как обычно нет параллелизма между выраженностью местных симптомов тонзиллита и яркостью проявлений Т. ф. к.

Клиника. Развитие Т. ф. к., как правило, постепенное; у ряда больных устанавливается четкая связь начала болезни или ее последующих обострений с ангинами. По существу, клиника этого заболевания повторяет клинику невроза сердца с характерным сочетанием ярких субъективных расстройств (боли, сердцебиения, потребность делать глубокие вдохи в покое, астенизация, мнительность, «уход в болезнь» и т. п.) и отсутствием объективной сердечной патологии. Изредка отмечаются экстрасистолы, обычно наджелудочковые. Лабораторные показатели воспалительного процесса нормальны, они повышаются лишь при обострениях тонзиллита. Титры противострептококковых антител могут быть повышены. Температура нередко субфебрильная.

Диагноз ставят на основании сочетания признакав хронического тонзиллита и невроза сердца, особенно если между ними удается установить хронологическую связь.

Лечение заключается в тонзиллэктомии, после которой состояние большинства больных улучшается. В ряде случаев, однако, симптомы невроза сердца сохраняются.

ТРОМБАНГИТ ОБЛИТЕРИРУЮЩИЙ (болезнь Винивартера — Бюргера) [Winiwarter A., 1879; Buerger L., 1907] — хроническое воспаление сосудов (преимущественно артерий) с выраженными гиперпластическими процессами и тромбозом.

Этиология неизвестна, в ряде случаев прослеживается связь с различными острыми инфекциями (грипп, сепсис и др.), хроническими инфекциями и интоксикациями.

В основе **патогенеза** лежит аллергический механизм, могут иметь место и аутоиммунные нарушения. В процесс вовлекаются артерии любого калибра, но главным образом средние и мелкие. Поражение может локализоваться преимущественно в сосудах конечностей, но в той или иной мере захватывает всю артериальную систему, включая сосуды головного мозга, почек, венечные и др. Весьма часто воспаление сопровождается поражением вен — мигрирующим тромбофлебитом (тромбофлебитическая форма облитерирующего эндоартериита). Гистологически поражение артерий на ранних стадиях характеризуется фибриноидным некрозом и диффузной клеточной инфильтрацией всех слоев, но главным образом интимы, с образованием вначале рыхлых, затем плотных фиброзных «подушек», суживающих и облитерирующих просвет сосуда. Присоединяющиеся тромботические процессы ведут к усилению окклюзии сосуда. В результате артерия на пораженном участке имеет вид белого плотного шнура с отсутствующим или почти неразличимым просветом. Последовательность и интенсивность поражения артерий и вен значительно варьируют.

Клиника. Заболевание чаще встречается у мужчин (в 95 %) 30—45 лет. Начало острое или подострое. Клиническая картина характеризуется явлениями мигрирующего тромбофлебита (преходящие боли и болезненные, горячие на ощупь, воспалительные инфильтраты по ходу вен) и признаками артериальной ишемии. Артериальная ишемия проявляется во время ходьбы чувством быстрой утомляемости, тяжести в ногах, особенно в голенях, икроножных мышцах, ощущением жжения и покалывания в подошвах и пальцах, ноющими и ломящими болями; позже возникают онемение, похолодание пальцев и наиболее характерный симптом — перемежающаяся хромота. В дальнейшем боли беспокоят и в покое, особенно по ночам. Изменения кожи — бледность и цианоз — вначале выявляются только в высоко поднятой конечности, а затем становятся стойкими. Определяется ослабление или (в поздних стадиях) отсутствие пульсации, обычно симметричное, чаще на артериях нижних конечностей.

Трофические расстройства: вначале — ангидроз или гипергидроз, позднее — отеки, гиперпигментация, атрофия или индурация кожи, атрофия мышц, глубокие некрозы, трофические язвы и, наконец, гангрена пальцев. Рентгенологически иногда выявляются обызвествления стенок сосудов и трофические изменения в костях (остеопороз, истончение кортикального слоя). При помощи контрастной ангиографии уточняют локализацию поражения. При вовлечении сосудов головного мозга отмечаются головокружения, головные боли, гемиплегия; сердца — стенокардия, инфаркт миокарда, кардиосклероз; брыжеечных артерий — абдоминальный болевой синдром, кишечные кровотечения; почек — инфаркты. Часто субфебрилитет, повышенная СОЭ, изменения коагулограммы (гиперкоагуляция).

Течение хроническое, с обострениями и ремиссиями. Прогноз неблагоприятен. Дифференциальный диагноз следует проводить с облитерирующим атеросклерозом (возраст больных свыше 45 лет, гиперхолестеринемия, отсутствие тромбофлебитов, чаще изолированное поражение артерий нижних конечностей и обызвествления этих артерий, их тромбозы

и эмболии, более медленное прогрессирование заболевания), синдромом Рейно, шейным и поясничным остеохондрозом, невритом и др.

Лечение: ангинин (продектин) по 750—1500 мг в день; антикоагулянты прямого и непрямого действия (под контролем времени свертываемости крови и протромбинового индекса); при обострениях — кортикостероиды и противовоспалительные нестероидные препараты (бутадион, индометацин); спазмолитические и сосудорасширяющие средства (папаверин, девинкан, ганглерон, ангиотрофин или депо-падутин); новокаиновая блокада симпатических ганглиев. Местно — повязки с гепариновой мазью, репарил-гелем, мазью Вишневского. Устранение очаговых инфекций, витаминотерапия, рациональное питание. При показаниях — симпатэктомия; при гангрене тканей ноги — ампутация.

ФИБРОЗИТ. Этим термином ранее обозначали воспаление фиброзной ткани вообще и особенно фиброзных структур поясничных мышц. В последующие годы от подобной трактовки данного термина отказались. Под Ф. в настоящее время ряд авторов понимают не вполне очерченный синдром, характеризующийся ощущением боли и скованности в глубоких мягких тканях без какой-либо связи с конкретным патологическим процессом и тем более без обнаружения адекватных органических изменений. Боль, которая усиливается при утомлении и охлаждении и уменьшается при отдыхе, применении тепла или массажа, обычно бывает распространенной (шея, туловище, локти, кисти, колени и т. д.) и может мигрировать. Пациенты, как правило, испытывают затруднения в определении точной локализации болевых ощущений. Синдром обычно развивается в зрелом возрасте, нередко после стрессовых ситуаций. Весьма характерны сопутствующие жалобы на постоянные расстройства сна. Объективное исследование находится в очевидном контрасте с уверенностью пациентов в наличии у них серьезного и даже инвалидизирующего заболевания: суставы внешне не изменены, объем движений в них полный, мускулатура хорошо развита, лабораторные показатели нормальны. Очень характерным для фиброзита считается обнаружение точек резкой пальпаторной болезненности, о существовании которых сами пациенты в большинстве случаев не знают. Такие точки обнаруживаются в области II реберно-хрящевого соединения, над гребнем лопатки ближе к ее медиальному краю, медиальным и особенно латеральным мыщелками плечевой кости, в средней части верхнего наружного квадранта ягодиц, над медиальной поверхностью коленных суставов, над поперечными отростками IV—VI шейных позвонков и между остистыми отростками IV и V поясничных позвонков. Пальпация этих точек нередко сопровождается реактивной гиперемией.

Патогенез синдрома не ясен. Указывалось на возможное значение неадекватных глубоких рефлексов, психогенных факторов, расстройств сна, местных факторов (напряжение мышц и т. п.).

Лечение заключается в объяснении сущности болезни, успокоении пациента, урегулировании сна, применении простых тепловых процедур, легкого массажа и небольших доз нестероидных противовоспалительных препаратов.

ФИБРОМАТОЗЫ — группа неопухолевых заболеваний, проявляющихся появлением одиночных или множественных плотных узелков в подкожной клетчатке, строме мышц, фасциях и апоневрозах. Гистологически Ф. характеризуются наличием скоплений клеток типа фибробластов и разрастанием коллагеновых волокон. Ряд заболеваний, относящихся к этой группе, по клинической картине отличается мало. Для них характерно наличие узелковых или диффузных фиброзных образований в мягких тканях, не сращенных с кожей. Различия между ними заключаются либо в особенностях гистологического строения (элементы так называе-

мой фиброзной гамартромы напоминают эмбриональные мезенхимальные клетки; клеточные элементы псевдосаркоматозного фасциита имеют внешнее сходство с саркомой), либо в особенностях локализации и течения заболеваний (преимущественная локализация десмоида в мышцах живота и «агрессивность» его течения; способность элементов ювенильной апоневротической фибромы обызвествляться).

Клинически наиболее важным представителем Ф. является ладонный фиброматоз, или контрактура Дюпюитрена (см.), которая изредка сочетается с подошвенным фиброматозом (болезнью Ледерхозе) Своеобразным фиброматозом является пролиферативный миозит, типичным клиническим признаком которого бывает быстро увеличивающееся уплотнение в толще скелетных мышц (наиболее частая локализация — плечи, бедра, грудная клетка).

Лечение Ф. обычно симптоматическое (за исключением тех случаев, когда необходимо хирургическое вмешательство). В части случаев представляется обоснованным применение диметилсульфоксида (см.).

ФИБРОЭЛАСТОЗ ЭНДОКАРДА — диффузное или очаговое утолщение в основном париетального (пристеночного) эндокарда. Различают врожденную и приобретенную формы болезни. Приобретенный Ф. э. встречается при различных хронических заболеваниях сердца — пороки, кардиомиопатии (см.) и др., имеет обычно очаговый характер и не влияет существенным образом на внутрисердечную гемодинамику. Вероятно, единственным исключением в этом плане является диффузный Ф. э. левого желудочка, развивающийся у некоторых больных после протезирования митрального клапана и приводящий к быстрой гибели их от сердечной недостаточности.

Этиология врожденного Ф. э. неясна.

При нем наиболее часто отмечается утолщение пристеночного эндокарда левых камер сердца. Практически всегда сопутствует различная степень фиброза миокарда (чаще субэндокардиальных отделов его) в результате проникновения фиброзных тяжей из эндокарда. Врожденный Ф. э. нередко сочетается с другими врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы, преимущественно с аномалиями аорты (коарктация, гипоплазия и др.).

Клиника. Нарушения функции миокарда в результате образования внутреннего «панциря» из утолщенного париетального эндокарда настолько существенны, что в большинстве случаев заболевание проявляется уже в раннем детском возрасте симптомами сердечной недостаточности, чаще левожелудочкового типа. Могут отмечаться также аритмии и тромбоэмболический синдром. Утолщенный париетальный эндокард создает трудности не только для сокращения миокарда, но и для его расслабления, затрудняя приток крови к сердцу. Нередко при Ф. э. над сердцем выслушиваются систолические шумы — признаки недостаточности атриовентрикулярных клапанов. При рентгенологическом исследовании отмечается увеличение сердца, чаще всего за счет левого желудочка и ослабление пульсации пораженных отделов.

Диагноз. Заболевание практически не имеет патогномоничных симптомов, что значительно затрудняет его распознавание. Единственным методом, позволяющим подтвердить диагноз Ф. э., является биопсия эндокарда. **Дифференциальный диагноз** проводят с врожденными и приобретенными пороками сердца, констриктивным перикардитом, кардиомиопатиями.

Лечение симптоматическое. В большинстве случаев прогноз неблагоприятный. В редких случаях заболевание принимает хроническое течение, продолжаясь несколько лет.

ФОРЕСТЬЕ ГИПЕРОСТОЗ [Forestier J., 1950] — оссификация связочного аппарата позвоночника, развивающаяся преимущественно у пожилых лиц, чаще у мужчин. Костеобразование в местах прикрепления связок, капсуле суставов может отмечаться и в других отделах скелета.

Этиология. Известно мнение о том, что Ф. г. является разновидностью деформирующего спондилеза. Однако все большее признание и обоснование получает предположение о самостоятельности данной патологии, в происхождении которой основное значение придают гетеротопному костеобразованию. Ф. г. наблюдается реже, чем спондилез; его частота не увеличивается, как при спондилезе, у лиц тяжелого физического труда.

Клиническая картина неспецифична, могут отмечаться боли, обычно умеренные, чаще в грудном отделе позвоночника, ограничения подвижности позвоночника, иногда выраженные, с изменением осанки больного, вплоть до «позы просителя». Лабораторные показатели в пределах нормы.

Диагноз Ф. г. устанавливается только при рентгенологическом исследовании. Типичным рентгенологическим признаком является наличие параспинальной (лигаментарной) оссификации с формированием «шпор» и «мостиков» чаще и раньше всего по передней поверхности грудного отдела позвоночника. Окостенение связок при Ф. г. выглядит так же, как и при болезни Бехтерева, однако отсутствует сакроилеит и анкилоз межпозвоночных суставов; в отличие от обычных дегенеративных заболеваний позвоночника не отмечается сужения межпозвонковых дисков. Рентгенологическими критериями диагноза Ф. г. являются: 1) костеобразование в области продольной связки позвоночника на уровне 4 соседних позвонков; 2) относительная сохранность ширины межпозвоночных дисков; 3) отсутствие анкилоза межпозвоночных суставов и сакроилеита.

Лечение не разработано. Применяют те же методы и средства, что и при дегенеративных заболеваниях позвоночника.

ХАММЕНА — РИЧА СИНДРОМ [Hamman L., Rich A., 1933] (диффузный фиброзирующий альвеолит)— диффузный прогрессирующий легочный интерстициальный фиброз.

Этиология неизвестна. Развитие Х.— Р. с. при аутоиммунных заболеваниях (системная склеродермия, ревматоидный артрит) позволяет предполагать возможность нарушений иммунитета при этой патологии. Х.— Р. с. иногда развивается на фоне применения некоторых медикаментов (гексаметоний, миелосан, хлорбутин) и при отравлении гербицидами.

Морфологически отмечаются гистиолимфоцитарная инфильтрация альвеол с прогрессирующим развитием фиброза и наличие больших мононуклеарных клеток в просвете альвеол. На ранних этапах в просвете альвеол может быть обнаружен также богатый фибрином экссудат, приводящий к образованию гиалиновых мембран. На поздних стадиях нормальная архитектоника легких почти полностью нарушена прогрессирующим фиброзом.

Клиника. Х.— Р. с. одинаково часто встречается у лиц всех возрастов. Отмечаемое у большинства больных острое начало с кашлем и лихорадкой часто приводит к ошибочному предположению о наличии пневмонии. Однако лечение антибиотиками бывает совершенно неэффективным, состояние больных прогрессивно ухудшается. Довольно быстро развиваются стойкая одышка и цианоз, гораздо реже — «барабанные пальцы». При обследовании обращает на себя внимание диссонанс между тяжелым состоянием больных (выраженная легочная недо-

статочность) и относительно скудной аускультативной патологией со стороны легких. При аускультации выявляются рассеянные влажные хрипы, имеющие своеобразный тембр («треск целлофана»). Рентгенологические изменения (распространенные мелкие очаги затемнения, расположенные преимущественно в нижних отделах легких) могут запаздывать, появляясь уже после одышки. В финале заболевания развивается рентгенологическая картина «сотового легкого» (очаговые тени, перемежающиеся участками повышенной прозрачности) в сочетании с признаками сморщивания легких. При X.— Р. с. ранним и наиболее постоянным признаком является снижение диффузионной способности легких.

СОЭ, как правило, повышена; в ряде случаев имеется небольшое повышение количества эозинофилов и γ-глобулинов в крови.

Дифференциальный диагноз проводят со многими заболеваниями легких, которые сопровождаются рентгенологическим синдромом мелкоочаговой диффузной диссеминации (туберкулез, саркоидоз, карциноматоз, пневмокониозы, гемосидероз, альвеолярный протеиноз и др.). Решающим для установления диагноза X.— Р. с. является обнаружение характерной морфологической картины с помощью биопсии легкого.

Прогноз неблагоприятный; средняя продолжительность жизни больных не превышает нескольких лет.

Лечение. В настоящее время единственный эффективный метод лечения — кортикостероидные препараты, с помощью которых, однако, удается лишь снизить скорость прогрессирования легочного фиброза.

ХИНОЛИНОВЫЕ ПРЕПАРАТЫ (более точное название — 4-аминохинолиновые препараты) включают хлорохин (он же делагил, хинг мин, резохин) и плаквенил (гидроксихлорохин). Оба лекарственных средства практически тождественны по механизмам действия и терапевтическому эффекту, но плаквенил обладает лучшей переносимостью.

По современным представлениям, в основе механизма лечебного действия X. п. лежит очень мягкий иммунодепрессивный эффект, что можно рассматривать как частное проявление их более общего цитостатического действия. Последнее может отчасти объяснять также свойственное делагилу и плаквенилу неспецифическое противовоспалительное действие (торможение клеточной, пролиферативной фазы воспаления). Угнетение ими воспалительных реакций в определенной степени связывается и со стабилизацией лизосомных мембран. Цитостатический (и, соответственно, иммунодепрессивный) эффект X. п. зависит от нарушения ими нуклеинового обмена. Показано, что хлорохин активно связывается с ДНК и РНК, нарушая их метаболизм и приводя, благодаря этому, к гибели клетки.

X. п. очень хорошо всасываются из пищеварительного тракта, причем их уровень в крови постепенно повышается до 10-го дня приема, а затем меняется мало. Накопление происходит преимущественно в паренхиматозных органах, где концентрация хлорохина за счет его связывания с нуклеиновыми кислотами может быть в сотни раз выше, чем в сыворотке. После прекращения терапии следы препарата в крови могут обнаруживатьсяв течение нескольких месяцев.

Общим показанием к назначению хлорохина и плаквенила служит наличие хронического иммунновоспалительного процесса, устойчивого к влиянию обычных противовоспалительных средств. Большим своеобразием хинолиновой терапии при внутренних заболеваниях является очень медленное наступление лечебного эффекта и связанная с этим необходимость многомесячного приема препарата. Первые признаки улучшения обычно появляются только через 6—8 нед после начала лечения, часто — позднее. Развитие максимального эффекта отмечается иногда лишь через 6—10 мес непрерывной терапии. Поэтому короткие курсы

назначения хлорохина и плаквенила совершенно нерациональны, и при хорошей переносимости Х. п. принимаются несколько лет.

Основными лечебными дозами считаются 0,25 г (1 таблетка) хлорохина и 0,2 г (1 таблетка) плаквенила, принимаемые после еды. Лишь в первый период лечения у части больных (особенно с большими коллагенозами) назначаются более высокие дозы: 0,5—0,75 г хлорохина и 0,6—0,8 г плаквенила. При плохой переносимости или после достижения стойкого хорошего эффекта возможен прием меньших доз, например 0,125 г хлорохина ежедневно либо 0,25 г через день и т. д.

Х. п. используются при лечении ревматоидного артрита, затяжных и непрерывно рецидивирующих форм ревматизма, системной красной волчанки и других коллагенозов, затяжных аллергических миокардитов, саркоидоза и других хронических или часто рецидивирующих аллергических синдромов. Ввиду очень медленного развития лечебного эффекта этих лекарственных средств, они в течение первого периода назначения обязательно сочетаются с быстро действующими противовоспалительными препаратами (как с нестероидными типа ацетилсалициловой кислоты, индометацина и т. д., так и — при необходимости — с преднизолоном). В качестве единственного препарата хлорохин или плаквенил могут быть оставлены лишь как поддерживающая терапия в период клинической ремиссии заболевания. В течение многих лет они считались одними из главных «базисных» средств в терапии ревматоидного артрита. В настоящее время, однако, стало очевидным, что среди длительно действующих лекарств для лечения этого заболевания Х. п. являются сравнительно слабыми (хотя и обладают наименьшими побочными эффектами). Поэтому они могут использоваться в основном для лечения наиболее легких вариантов ревматоидного артрита.

Имеются также недостаточно подтвержденные указания на некоторый эффект Х. п. при длительном лечении амилоидоза (в том числе развившегося у больных ревматоидным артритом).

Несмотря на чрезвычайно большую длительность приема Х. п., их переносимость в целом оказывается весьма хорошей. Наиболее частыми побочными явлениями при назначении терапевтических доз являются гастралгии, тошнота и другие диспепсические явления, кожные сыпи, зуд, реже — головокружение и головные боли, похудание, изменение цвета волос (депигментация), нарушение сна. У отдельных больных отмечаются признаки умеренного дистрофогенного влияния на миокард (небольшое снижение зубца Т и интервалов ST на ЭКГ). Развитие выраженной лейкопении или тромбоцитопении встречается крайне редко. Указанные побочные эффекты полностью обратимы при отмене препарата или уменьшении дозы.

Наиболее серьезными осложнениями являются редко встречающиеся отложения хлорохина в роговицу (исчезающие в течение нескольких месяцев после его отмены) и особенно изменения сетчатки. Последние во многом зависят от повышенного связывания хинолиновых средств с меланином глаза, в связи с чем защитная функция этого пигмента оказывается недостаточной. Ранними признаками хлорохиновой ретинопатии считаются макулярный отек, увеличение гранулярности, потеря фовеального рефлекса, сужение полей зрения. С целью профилактики подобных осложнений больные в процессе хинолиновой терапии должны консультироваться окулистом 1 раз в 3—4 мес; при первом появлении жалоб, связанных с нарушением зрения, препарат отменяется. Своевременная отмена Х. п. приводит к обратному развитию этих изменений.

Рациональная тактика хинолинового лечения позволяет практически полностью избежать глазных осложнений, поскольку эти осложнения развиваются почти исключительно у больных, принимающих сравни-

тельно высокие дозы хлорохина (выше 300 мг в день) и плаквенила (выше 500 мг). Значение суточной дозы в данном отношении больше, чем общей (курсовой) дозы и длительности терапии. Поэтому среди больных, получающих хлорохин по 0,5 г в день в течение 2 лет, осложнения встречаются гораздо чаще, чем у лечившихся этим препаратом 5 лет по 0,25 г в день. Плаквенил, как уже указывалось, по сравнению с хлорохином переносится лучше. Ряд больных, у которых хлорохин вызывает определенные осложнения, могут длительно принимать плаквенил без каких-либо побочных эффектов.

Абсолютных противопоказаний к назначению Х. п. нет. Относительными противопоказаниями считаются заболевания сетчатки, поражения паренхимы печени, психозы, выраженные цитопении (не связанные с основным заболеванием, подлежащим лечению хлорохином).

ХОНДРОКАЛЬЦИНОЗ — отложение кальциевых солей в суставном хряще. К таким солям относятся пирофосфат, гидроксиапатит и ортофосфат кальция. Х. весьма часто сочетается с гиперпаратиреоидизмом, гемохроматозом, гемосидерозом, гипотиреозом, подагрой, нейропатической артропатией; несколько менее часто — с почечнокаменной болезнью, синдромом Форестье, охронозом, диабетом, болезнью Вильсона. Его частота существенно нарастает по мере старения. Известны генетически обусловленные случаи заболевания с высокой внутрисемейной концентрацией. В большинстве случаев Х. протекает практически бессимптомно. Однако у ряда пациентов он вызывает яркие клинические синдромы поражения суставов. Наиболее частым и важным из них является ***псевдоподагра*** — артрит, вызванный находящимися в синовиальной жидкости кристаллами кальциевой соли (почти всегда — пирофосфата кальция). Таким образом, речь идет об одном из вариантов так называемых «микрокристаллических артритов», к которым относится также острый подагрический артрит. Полагают, что кристаллы пирофосфата фагоцитируются нейтрофилами, которые при этом в больших количествах разрушаются, и выделяющиеся из них лизосомные ферменты вызывают острую воспалительную реакцию.

Большинство исследователей считают, что кристаллы пирофосфата кальция попадают в полость сустава из отложений этого вещества в хряще. Явных общих нарушений кальциевого обмена при псевдоподагре не наблюдается: уровни кальция и фосфора в крови и моче, а также активность щелочной фосфатазы остаются нормальными. Тем не менее, нельзя исключить, что у части больных имеет место кристаллизация пирофосфата кальция, ранее растворенного в синовиальной жидкости (в связи с недостаточной активностью фермента пирофосфатазы либо из-за изменения кислотности среды и т.п.).

Клинически псевдоподагра проявляется острым или подострым артритом, длящимся обычно от 1 дня до 4 нед, в среднем около 2 нед. Как правило, острота болей и обездвиженность несколько меньше, чем при подагре. Обычно воспаляется один сустав, реже — два или больше. Самая частая локализация — коленные суставы, но в процесс могут вовлекаться также любые крупные суставы и симфиз (гораздо реже — суставы кистей и стоп, в том числе I плюснефаланговый). Приступы часто сопровождаются повышением температуры, увеличением СОЭ, лейкоцитозом. У ряда больных развитие приступов провоцируется операциями (особенно часто — удалением паращитовидной железы), травмами, острыми заболеваниями (инфаркт миокарда, инсульт). Мужчины болеют чаще.

В межприступном периоде все суставные симптомы практически полностью исчезают, элементы хронического воспаления суставов являются исключением. Приблизительно у 20 % больных псевдоподагрой

встречается гиперурикемия, а у 5 % обнаруживаются отложения уратов, что сильно затрудняет диагностику. Помимо отмеченных клинических особенностей, для диагноза Х. как такового наиболее важна рентгенологическая картина — кальцификация суставного гиалинового или фиброзного хряща в одном либо нескольких из упоминавшихся сочленений (чаще всего в менисках коленных суставов). Патогномоничным диагностическим признаком псевдоподагры является обнаружение в синовиальной жидкости кристаллов пирофосфата кальция, которые видны как при обычной световой микроскопии, так и особенно при поляризационной. Эти кристаллы размером от 2 до 25 мкм имеют палочкообразную или ромбовидную форму. При остром приступе они находятся в цитоплазме нейтрофилов, а в случае затягивания воспалительного процесса в суставе обнаруживаются и свободно лежащими.

Кроме синдрома псевдоподагры, Х. проявляется также иными, редко встречающимися симптомокомплексами: ***«псевдоревматоидный артрит»*** с тенденцией артритов к хронизации, длительным утолщением суставной капсулы и периартикулярных тканей, ограничением движений, утренней скованностью, развитием фиброзных контрактур, стойким увеличением СОЭ, а у отдельных больных даже с появлением ревматоидного фактора в низких титрах и единичными эрозиями; ***«псевдоостеоартроз»*** с преимущественным симметричным поражением суставов (особенно коленных), чаще у женщин, с характерной для остеоартроза рентгенологической картиной (грубые остеофиты, субхондральные кисты), нередко отмечаются сгибательные контрактуры коленных суставов и их варусное положение; ***«псевдонейропатическая артропатия»*** с грубой деструкцией суставов, напоминающая классическую нейропатическую артропатию (см.) и встречающаяся очень редко.

Ключом к диагнозу этих синдромов является устанавливаемая рентгенологически кальцификация суставного хряща, реже — обнаружение кристаллов пирофосфата кальция в синовиальной жидкости.

Лечение Х.— это прежде всего терапия псевдоподагры. Назначаются полные дозы индометацина, бутадиона или других антивоспалительных препаратов. Описывались блестящие результаты применения колхицина (по 0,5 мг 3 раза в день). Быстрое улучшение достигается после удаления из сустава воспалительного экссудата и внутрисуставного введения гидрокортизона или кеналога.

ХОНДРОМАТОЗ — дисэмбриогенетическое заболевание, характеризующееся образованием очагов хрящевой ткани в синовиальной оболочке. Как правило, поражается только один сустав, обычно коленный; известны другие локализации Х.— тазобедренный, голеностопный, локтевой суставы, а также случаи множественного поражения.

Клинические проявления — боли и припухлость сустава, ограничение движений в нем — возникают лишь на 2—4-м десятилетии жизни. Наклонность участков хрящевой метаплазии в синовиальной оболочке обызвествляться облегчает диагноз Х., так как в этих случаях они хорошо видны на рентгенограммах. Отдельные участки хряща могут отслаиваться и, попадая в полость сустава, приводят к блокаде последнего.

Диагноз при необызвествленном и, следовательно, «рентгенонегативном» Х. устанавливается только при артроскопии с биопсией подозрительного участка синовиальной оболочки.

Лечение. При наличии выраженных нарушений функции сустава проводят оперативное удаление участка измененной синовиальной оболочки.

ШЕГРЕНА СИНДРОМ («сухой синдром») — Ш. с.— хроническое воспалительное заболевание экзокринных желез, главным образом слюн-

ных и слезных, с постепенным развитием их секреторной недостаточности, а также с различными системными проявлениями. Встречается часто преимущественно у лиц среднего и особенно пожилого возраста. Ш. с. может протекать изолированно (по мнению отдельных авторов, при этом следует говорить о болезни Шегрена), но приблизительно в половине случаев сочетается с заболеваниями, в патогенезе которых имеют значение аутоиммунные нарушения: ревматоидным артритом (наиболее часто), системной склеродермией, системной красной волчанкой, хроническим активным гепатитом, тиреоидитом Хашимото.

Этиология и патогенез неизвестны. В связи с повышенной частотой HLAB8, DW2 и DW3 не исключается наличие генетической предрасположенности к развитию заболевания. Наиболее распространена аутоиммунная гипотеза патогенеза, базирующаяся на таких фактах, как системность клинических проявлений, обнаружение органоспецифических (к ткани протоков слюнных желез) и большого спектра органонеспецифических аутоантител, наличие лимфоидной инфильтрации желез внешней секреции и других органов, эффективность лечения кортикостероидами и иммунодепрессантами.

Клиническая картина складывается из симптомов поражения слезных и слюнных желез, а также различных системных проявлений.

Поражение слезных желез приводит к снижению секреции слезной жидкости (ксерофтальмии), следствием чего является сухой кератоконъюнктивит. Больных беспокоят ощущения инородного тела, жжения, сухость и покраснение глаз, быстрая их утомляемость, светобоязнь. В первое время отмечаются лишь признаки рецидивирующего конъюнктивита, принимающего затем хронический характер. Часто присоединяются различные инфекции из-за снижения местного иммунитета. Позже возможно развитие типичного для сухого синдрома нитчатого кератита, который вызывает тяжелые поражения органа зрения — эрозии, помутнение роговицы. У некоторых больных поражение слезных желез сопровождается увеличением их размеров — отмечается припухлость тканей в наружной части верхнего века.

Поражение слюнных желез характеризуется паренхиматозным паротитом с постепенным снижением секреции слюны — ксеростомией. Околоушные и (или) подчелюстные слюнные железы в течение болезни увеличиваются. Степень увеличения может быть различной, иногда значительной, что меняет обычные очертания лица. Вследствие снижения выделения слюны больные испытывают сухость во рту, вынуждены прибегать к употреблению повышенного количества жидкости. Слюна становится густой и мутной. Часто развиваются дистрофические и вторичные воспалительные изменения слизистой оболочки полости рта — хейлит, глоссит, характерен также прогрессирующий пришеечный кариес зубов. При контрастном рентгенологическом исследовании слюнных желез определяется расширение крупных протоков, повышение проницаемости их и попадание контрастного вещества в паренхиму, в выраженных случаях — множественные очаги скопления контраста в паренхиме. Со временем могут наступить атрофия и замещение желез жировой тканью.

Поражение других экзокринных желез характеризуется такими явлениями, как сухость кожи и слизистых оболочек наружных половых органов, носа, глотки. Нередко отмечаются рецидивирующие бронхиты вследствие нарушения функции бронхиальных желез, а также бронхопневмонии.

Системные проявления Ш. с. могут быть самыми разнообразными, в основе их лежат васкулит и лимфоидная инфильтрация тканей. У многих больных, особенно в период обострения болезни, отмечаются лихорадка,

обычно субфебрильная, умеренно выраженная регионарная (в зоне слюнных желез) лимфаденопатия, примерно у 40 % — синдром Рейно. Реже наблюдаются очаговый или диффузный миозит, васкулит с поражением мелких и средних артерий, с чем связано развитие язв кожи, периферической полинейропатии. У больных с выраженной гипергаммаглобулинемией и повышенной вязкостью крови могут отмечаться рецидивирующие петехиальные высыпания в основном на коже голеней, оставляющие при рецидивирующем течении бурую точечную пигментацию. У части больных обнаруживаются увеличение печени (обычно без нарушения функции) и селезенки, изменения со стороны почек (умеренная протеинурия, признаки тубулярного ацидоза, фосфатурия, глюкозурия, аминоацидурия). У отдельных больных описано развитие гломерулонефрита.

Одним из самых серьезных осложнений Ш. с. является развитие злокачественных лимфом.

При Ш. с. большим постоянством отмечаются изменения лабораторных показателей: значительное увеличение СОЭ, анемия, повышение уровня общего белка сыворотки крови и гипергаммаглобулинемия, повышение уровня иммуноглобулинов (обычно IgM и IgG), наличие ревматоидного фактора в средних и высоких титрах и антинуклеарного фактора. Реже определяются криопреципитины, антитела к нативной ДНК, LE-клетки. Могут быть выявлены также антитела к различным тканям: к гладким мышцам, антимитохондриальные, к ткани щитовидной железы и мн. др.

Начало и течение Ш. с. может быть различным. Иногда заболевание начинается с острого паротита, сопровождающегося высокой лихорадкой, болями в суставах и мышцах, артритом. В крови обнаруживаются значительное увеличение СОЭ, гипергаммаглобулинемия. Чаще отмечается постепенное развитие сухости полости рта и явлений кератоконъюнктивита, системные признаки редки.

В случаях сочетания Ш. с. с другими болезнями признаки поражения слюнных и слезных желез присоединяются к основным заболеваниям, как правило, через несколько (в среднем 5) лет после их начала. В редких случаях описано появление признаков Ш. с. одновременно, а в единичных случаях — начало его предваряет первые проявления основных заболеваний.

При ревматоидном артрите Ш. с. отмечается у серопозитивных больных с выраженными деструктивными изменениями суставов. При системной красной волчанке и системной склеродермии присоединение Ш. с. наблюдается в основном при относительно благоприятном течении этих заболеваний. По мнению ряда авторов, присоединение ксерофтальмии и ксеростомии не изменяет существенно течения основных заболеваний.

Лечение. Терапия сухого кератоконъюнктивита состоит из заместительной терапии (частого, каждые 30—60 мин, закапывания в конъюнктивальный мешок 0,5 % раствора метилцеллюлозы или раствора, приготовляемого из 0,1 г натрия бикарбоната, 0,1 г натрия хлорида и 10 мл дистиллированной воды), а также средств, уменьшающих дистрофию и улучшающих регенерацию эпителия конъюнктивы и роговицы (глазные капли с витаминами, мази с метилурацилом и солкосерилом) В случае присоединения вторичной инфекции, а иногда и для профилактики ее, применяют антисептические средства (цитраль, фурацилин) и антибактериальные (левомицетин, альбуцид и др.). При ксеростомии рекомендуют частое полоскание полости рта. В случае быстро прогрессирующего поражения слюнных и слезных желез, а также при стойких и выраженных системных проявлениях (сильные, не уступающие не-

стероидным противовоспалительным средствам полиартралгии, миозит, полинейропатия, васкулит) назначают небольшие дозы кортикостероидов (10—15 мг в сутки) на длительный срок. В особо тяжелых случаях возможно применение иммунодепрессантов (хлорбутин в суточной дозе 4—8 мг).

ЭНДОКАРДИТ СЕПТИЧЕСКИЙ ЗАТЯЖНОЙ (подострый септический эндокардит, бактериальный эндокардит) — представляет собой септический процесс в аллергизированном организме с преимущественной локализацией микробов на клапанах сердца (гораздо реже в интиме крупных сосудов, например аорты или незаращенного артериального (боталлова) протока). Процесс возникает главным образом на измененных клапанах, наслаиваясь на уже существующие пороки сердца: ревматические (чаще всего аортальные), врожденные, склеротические и т. д.; реже он поражает ранее интактные клапаны — почти всегда аортальные, приводя к их недостаточности. Основное патологоанатомическое проявление — деструктивно-язвенный эндокардит с тромботическими наложениями; очень характерны также васкулиты и эмболии.

Этиология. Возбудителем заболевания могут быть самые различные микробы. Как и при ревматизме, нагноений в связи с основным процессом никогда не бывает, что служит отражением роли аллергии в патогенезе септического эндокардита. О том же свидетельствуют развитие болезни преимущественно у физически сохранных лиц, у больных с нетяжелыми пороками сердца и у больных без выраженной недостаточности кровообращения, а также нередкая иммунокомплексная патология (нефрит, миокардит).

Клиническая картина. Начало заболевания обычно отчетливое. Появляются лихорадка с ознобом и потом, кардиальные жалобы, астенизация (иногда, напротив, эйфория). В анамнезе большинства больных имеются указания на ревматизм. При исследовании сердца практически всегда наблюдается картина клапанного порока, чаще всего недостаточности аортального клапана (реже митрального или врожденного порока). Очень существенна быстрая изменчивость шумов в связи с появлением или распадом тромботических наложений на клапанах, сопутствующим миокардитом, отрывом хордальной нити или перфорацией клапанной створки. Развитие мерцательной аритмии и выраженной недостаточности кровообращения совершенно нехарактерно. Возникновение артритов или перикардита (как и других серозитов) наблюдается очень редко; артралгии и миалгии часты.

Кожа при затяжном течении приобретает бледно-сероватый цвет. Иногда обнаруживаются разной величины кровоизлияния, в том числе петехии с белым центром (место эмболии). Характерно появление на кистях и стопах очень мелких, болезненных вишнево-красных узелков-капилляритов (узелки Ослера), рассасывающихся в течение нескольких дней. Повышенная проницаемость капилляров демонстрируется симптомами щипка, жгута и т. п. Встречаются также мелкие кровоизлияния в слизистые оболочки, наиболее часто — в медиальный отдел конъюнктивы нижнего века (симптом Лукина). Концевые фаланги пальцев рук и ног у многих больных утолщаются, они приобретают вид «барабанных палочек», а ногти — «часовых стекол». Необходимо иметь в виду, однако, что такие особенности нередко встречаются у совершенно здоровых людей.

У большинства больных выражены симптомы поражения почек (гематурия, протеинурия) за счет эмболий почечных сосудов или нефрита. Селезенка практически всегда увеличена (хотя не всегда хорошо пальпируется), часто увеличена также печень. Во многих случаях клиническая

картина Э. с. з. определяется артериальными эмболиями (за счет распадающихся тромботических наложений на клапанах) с образованием инфарктов различных органов (почек, селезенки, кишечника и т. д.), с характерной локализацией болевого синдрома и другими типичными симптомами. Эмболия магистральных артерий конечностей приводит к гангрене дистальных отделов ног или рук, артерий сетчатки — к слепоте, сосудов мозга — к резким головным болям, потере сознания, параличам.

При анализе крови почти всегда (кроме начальной стадии болезни) отмечается гипохромная анемия. Количество лейкоцитов обычно нормально или умеренно снижено (после инфарктов часто отмечают лейкоцитоз), характерно увеличение процента нейтрофилов с их токсической зернистостью и умеренным сдвигом влево, иногда — моноцитоз и появление в периферической крови макрофагов. Последние легче обнаруживаются при взятии крови из мочки уха после ее предварительного энергичного растирания. Число тромбоцитов чаще умеренно снижено. СОЭ резко повышена. Значительно повышен уровень α_2- и γ-глобулинов, фибриногена, серомукоида, гексоз, сиаловых кислот; иногда обнаруживается ревматоидный фактор в невысоком титре; резко положительны реакции на содержание в крови С-реактивного белка, формоловая, тимоловая. У ряда больных удается высеять из крови возбудитель заболевания (особенно до назначения антибиотиков), в то же время во многих случаях повторные посевы крови остаются стерильными.

Диагноз Э. с. з. базируется на сочетании порока сердца (чаще аортального) с высокой лихорадкой, увеличением селезенки, поражением почек, признаками эмболии, анемией и резко повышенной СОЭ. Положительный результат посева крови существенно подкрепляет диагностику.

Прогноз. До введения в практику антибиотиков прогноз при Э. с. з. был безнадежным. Смерть обычно наступала от интоксикации или эмболий, особенно ЦНС. В настоящее время использование антибиотиков принципиально изменило прогноз болезни, сделав возможным практически полное излечение (с более или менее выраженными остаточными склеротическими изменениями клапанов). Рекомендации определять чувствительность высеянных из крови микробов к антибиотикам и осуществлять на этой основе конкретный выбор антибиотика оказываются маловыполнимыми, поскольку результаты посева чаще бывают отрицательными, а эффект антибиотика в пробирке и у больного может существенно различаться.

Лечение чаще начинают с пенициллина (4 000 000 ЕД в сутки) и стрептомицина (1 000 000 ЕД в сутки) внутримышечно. При положительном эффекте (быстрое улучшение самочувствия, снижение лихорадки и СОЭ в течение первой недели) эта терапия длится 6 нед и впоследствии возобновляется при первых признаках рецидива. В случае недостаточного эффекта указанного лечебного комплекса дозу пенициллина можно увеличить (до 10 000 000 ЕД в сутки и более). Возможно также внутривенное капельное введение больших доз пенициллина — 20 000 000—30 000 000 ЕД в сутки (только натриевая соль бензилпенициллина). Однако чаще при отсутствии явного улучшения от указанных начальных доз пенициллина и стрептомицина используют другие антибиотики. Среди них весьма эффективны полусинтетические пенициллины (метициллин, оксациллин и натриевая соль ампициллина), применяемые в суточной дозе 6—10 г внутримышечно или внутривенно; цефалоспорины (цепорин, цефалоридин) в суточной дозе 6—10 г внутримышечно или внутривенно. Применяются также ристомицин

(1 000 000—1 500 000 ЕД в сутки в виде двух внутривенных капельных инфузий с интервалом в 12 ч); линкомицин (внутримышечно или внутривенно капельно в суточной дозе 1200—1800 мг), реже другие. Учитывая аллергический компонент в патогенезе заболевания, целесообразно одновременно с антибиотиками использовать преднизолон, начиная с 15—30 мг в сутки, особенно при выраженных васкулитах, нефрите, суставном синдроме.

В очень редких случаях полной неэффективности лекарственного лечения проводилось кардиохирургическое вмешательство с удалением пораженных клапанов и их протезированием. У отдельных больных подобная операция приводила к устранению симптомов септического эндокардита (разумеется, на фоне продолжающейся мощной антибиотической терапии).

Профилактика заключается в активном лечении хронических сопутствующих или интеркуррентных инфекций у больных с пороками сердца и в обязательном назначении антибиотиков таким больным при любых вмешательствах, которые могут сопровождаться бактериемией (экстракция зуба, тонзиллэктомия, аборт и т. д.) с целью ее предупреждения.

ЭНТЕСОПАТИЯ — воспалительные и дегенеративные изменения в местах прикрепления связок, сухожилий и суставных капсул к кости. В норме фиброзная ткань этих образований по мере приближения к кости становится сначала более плотной, затем хрящевидной и, наконец, кальцифицированной. Само место прикрепления к кости представляет собой зону активного клеточного метаболизма и молекулярного обмена. Имеется анастомозная связь между сосудами сухожилий и гаверсовой системой костей.

Клинически Э. проявляется болями при движениях и пальпации соответствующих областей, а также умеренной припухлостью. Э. с множественными локализациями является характерной общей чертой заболеваний, связанных с антигеном гистосовместимости HLA B27 (анкилозирующего спондилоартрита, псориатического артрита, синдрома Рейтера), а также характерна для анкилозирующего гиперостоза (синдрома Форестье). В частности, именно при анкилозирующем спондилоартрите рассматриваемая патология изучена и морфологически. Гистологически отмечены локальные воспалительные изменения в местах прикрепления сухожилий к костям и эрозии в прилегающем кортикальном слое кости (особенно в межпозвоночных дисках, гребне подвздошной кости, большом вертеле бедра, надколеннике). Концепция Э. объединила ряд патологических состояний, которые в остальных отношениях кажутся разными: периартриты, тендиниты, лигаментиты, костные «шпоры» (в частности, пяточные), эпикондилиты, некоторые бурситы. В то же время сущность и механизмы развития патологического процесса в местах прикрепления фиброзных структур к кости, лежащие в основе Э., остаются неизвестными.

ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ КОЛЛАГЕНОЗ (эозинофильный гранулематоз, эозинофильный васкулит, париетальный эндокардит с эозинофилией и др.— до 30 разных названий) — системное аллергическое заболевание, во многих отношениях приближающееся к узелковому периартерииту и характеризующееся постоянной гиперэозинофилией периферической крови и костного мозга. Встречается сравнительно редко.

Этиология и патогенез заболевания неизвестны; некоторые авторы неправильно относят его к лейкозам, называя «эозинофильной лейкемией».

Э. к. чаще болеют мужчины (как и узелковым периартериитом). Характерны общее недомогание, лихорадка неправильного типа, заметное похудание, боли в суставах и мышцах, обратимые артриты. Не-

редки разнообразные поражения кожи: крапивница, сопровождаемая зудом, эритемы, папулы, кровоизлияния, подкожные узелки, выпадение волос, отеки (в том числе периорбитальные). Часто увеличены лимфатические узлы, печень, селезенка.

Клиническая картина. Основное проявление — поражение сердца с развитием тяжелой недостаточности кровообращения (см. Кардиомиопатии рестриктивные). Возможны различные варианты участия легких: бронхиты, синдром бронхиальной астмы, пневмонии, летучие инфильтраты (леффлеровские), плевриты. Почечная патология встречается реже и проявляется альбуминурией, гематурией, нефрогенной гипертонией. Угрожающим бывает вовлечение в процесс нервной системы: множественные невриты, парезы черепно-мозговых нервов, нарушения мозгового кровообращения с центральными параличами и комой. В периферической крови отмечаются высокий лейкоцитоз (до $25 \cdot 10^9$/л—$50 \cdot 10^9$/л, иногда более $100 \cdot 10^9$/л) и очень стойкая гиперэозинофилия (до 90%), обычно с преобладанием зрелых клеток. Высокая, хотя и менее выраженная, эозинофилия наблюдается в миелограммах. Характерны также повышенная СОЭ и гипергаммаглобулинемия.

На секции наиболее характерно поражение сердца в виде париетального фибропластического эндокардита с организующимися кровяными сгустками; обнаруживаются также миокардиты и перикардиты, в том числе выпотные. В других внутренних органах макроскопически нередко встречаются инфаркты, геморрагии, некрозы. Гистологическое исследование показывает, что в основе этих изменений лежит генерализованный васкулит с воспалением периваскулярной соединительной ткани; при наиболее тяжелых формах болезни некротизируются все 3 оболочки артериол.

Течение заболевания может быть почти молниеносным с летальным исходом через несколько недель и длительным, многолетним. Чаще всего смерть наступает от сердечной недостаточности, реже — от поражения легких, нервной системы или общей дистрофии. Уникальной особенностью данной болезни является развитие у ряда больных с типичным Э. к. бластного криза. Последний парадоксальным образом мало влияет на клинические проявления заболевания, оставаясь как бы преимущественно гематологическим синдромом. Патогенез бластного криза при эозинофильном коллагенозе представляет принципиальный интерес. С одной стороны, лейкемоидных бластных реакций, по современным представлениям, не существует, и бластоз — всегда доказательство лейкемической природы болезни. С другой стороны, бластный криз является необязательной фазой Э. к., так как у большинства больных этим заболеванием он не развивается. В связи с этим высказывались гипотетические предположения о возможных патогенетических соотношениях между Э. к. и лейкозом (резко увеличенная пролиферативная активность незрелых форм эозинофилов, повышение вероятности мутаций, мутационное возникновение клона бластных клеток).

Диагноз ставят на основании сочетания постоянной гиперэозинофилии с диссеминированными поражениями (в разных комбинациях) кожи, суставов, мышц, нервной системы и внутренних органов, особенно сердца. Эти признаки позволяют отличить эозинофильный коллагеноз от других заболеваний с выраженной эозинофилией: лимфогранулематоза, миелолейкоза, глистной инвазии (особенно трихинеллез с характерными для него резкими болями в мышцах), разнообразных аллергических синдромов, в том числе лекарственных. Следует учитывать, что при перечисленных болезнях эозинофилия практически никогда не бывает столь высокой и стойкой, как при Э. к.

Лечение: преднизолон (начиная с 20—40 мг в сутки с последующим снижением и переходом на поддерживающую дозу), длительный прием делагила или плаквенила (соответственно по 0,25 г и 0,2 г в день). При недостаточной эффективности этих средств возможно применение иммунодепрессантов (в частности, азатиоприна по 100—150 мг в день).

ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ФАСЦИИТ описан Shulman в 1974 г.; характеризуется склеродермоподобным плотным отеком кожи, сгибательными контрактурами, эозинофилией и гипергаммаглобулинемией. Сущность заболевания дискутируется и по настоящее время. Одни авторы считают синдром самостоятельным заболеванием, другие склонны рассматривать его как вариант системной склеродермии. Э. ф. развивается у лиц разных возрастов, чаще между 30 и 60 годами, нередко вслед за значительной физической нарузкой.

Клинические признаки: стойкое уплотнение кожи, преимущественно конечностей, но возможно и других локализаций (лицо, грудь, живот); сгибательные контрактуры пальцев рук, локтевых и плечевых суставов, ограничивающие движения в них; иногда слабость в проксимальных группах мышц; невысокая лихорадка.

Лабораторные показатели: эозинофилия (до 50 %), гипергаммаглобулинемия, повышение содержания иммуноглобулинов G, A и M и ускорение СОЭ. При гистологическом исследовании биопсийного материала обнаруживаются изменения в подкожной клетчатке и глубокой фасции: утолщение и отек последней, клеточная инфильтрация ее главным образом мононуклеарами и нередко эозинофилами, отмечена сосудистая пролиферация. Отличительными чертами являются также помутнение глубоких слоев фасции и плотный фиброз. Изменения в коже и скелетной мышце отсутствуют или слабо выражены. При иммунофлюоресцентном излучении выявлены отложения иммуноглобулина G и 3-го компонента комплемента в глубокой фасции.

Дифференциальный диагноз следует проводить с полимиозитом и системной склеродермией. В отличие от последней при Э. ф. практически не встречаются синдром Рейно, телеангиэктазии, дисфункция пищевода и поражение других внутренних органов. Известно лишь одно наблюдение Э. ф. с синдромом Рейно. Решающее значение в диагностике Э. ф. принадлежит глубокой биопсии кожи, фасции и мышц. Прогноз заболевания благоприятный.

Лечение. Своевременная адекватная терапия кортикостероидами (15—30 мг в сутки) в течение нескольких месяцев приводит к полному излечению. В литературе, однако, известны случаи, потребовавшие назначения цитостатиков. С другой стороны, имело место и спонтанное выздоровление больных.

ЭРИТЕМА УЗЛОВАТАЯ — аллергическое поражение кожи, проявляющееся острым развитием в подкожной клетчатке болезненных (особенно при пальпации), умеренно плотных узлов диаметром 0,5—5 см и более. Границы узлов нечеткие. Кожа над ними вначале розовая или красная, в последующем она приобретает коричневатый или синюшный оттенок.

Типичная локализация Э. у.— переднебоковые поверхности голеней, гораздо реже — бедра и ягодицы, совсем редко — руки или туловище. Узлы почти всегда множественны; как правило, поражаются обе голени, но полной симметрии высыпаний не бывает.

Гистологически обнаруживаются яркие симптомы воспалительного поражения сосудов подкожной клетчатки: фибриноидные изменения сосудистой стенки, периваскулярная клеточная инфильтрация. отек, иногда геморрагии.

Э. у. часто свойственны также нарушения общего состояния, боли в суставах и мышцах, иногда обратимые артриты (обычно голеностопных или коленных суставов), повышение СОЭ (до 40—50 мм в час), лейкоцитоз и другие проявления воспалительной активности. В первые дни заболевания температура может подниматься до 38—39 °С и выше. Обратное развитие кожных изменений длится от 1 нед до 1 мес. Однако у ряда больных в течение некоторого времени, наряду с исчезновением одних узлов, появляются новые. В части случаев узловатая эритема приобретает затяжное многомесячное течение. Возможны также рецидивы после полного исчезновения узлов.

Э. у. в большинстве случаев рассматривается как неспецифический аллергический синдром, связанный с самыми разнообразными причинами. Она может быть также проявлением таких болезней, как саркоидоз (см.), туберкулез, гораздо реже — другие коллагенозы.

Лечение: противовоспалительные нестероидные препараты (индометацин, реопирин и др.); при особенно острых формах с высокой температурой, сильными болями и т. д.— преднизолон (начиная с 20—25 мг в сутки). У больных с затяжными и часто рецидивирующими вариантами Э. у. показано длительное назначение хинолиновых препаратов.

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ — метод изучения положения и движения структур сердца посредством отраженного импульсного ультразвука. Метод базируется на том, что во время прохождения ультразвука через ткани тела человека часть его энергии отражается вследствие акустического сопротивления, возникающего на границах сред разной плотности. Эти отраженные сигналы воспринимаются датчиком и превращаются в электрическую энергию, которую можно усилить и зарегистрировать на осциллографе. В качестве датчика используют пьезокристалл титаната бария. Акустическими поверхностями в средостении являются передняя стенка грудной клетки, стенки четырех камер сердца — левого и правого предсердий, левого и правого желудочков, митральный и трикуспидальный атриовентрикулярные клапаны, их подклапанный аппарат (хорды, папиллярные мышцы), поддерживающий створки клапанов, полулунные клапаны аорты и легочной артерии, стенки этих сосудов, перикард и легкие. Большинство этих структур рентгенонегативно. Ультразвук отражается от этих анатомических образований вследствие явных различий их акустического сопротивления и поэтому может определять положение их поверхностей. Так как скорость ультразвука в мягких тканях относительно постоянна, можно делать точные сопоставления глубины отраженных акустических поверхностей.

Эхокардиограф может работать в нескольких режимах. Наибольшее распространение получил так называемый М-тип, Э., позволяющий производить продолжительную регистрацию движущихся структур сердца на экране осциллоскопа и фотобумаге и изучать переходы из одной структуры в другую (М-сканирование). При таком способе получения эхограмм каждая структура сердца дает множество сигналов-точек, а их совокупность отражает характер движения объекта локации в виде подвижных линий. Этим методом можно изучать позицию той или иной внутренней структуры сердца, ее движение в сердечном цикле, толщину стенок сердца и размеры полостей. Как любой графический метод, эхограммы можно регистрировать синхронно с ЭКГ и ФКГ. Это позволяет анализировать различные временные и амплитудные параметры работы различных структур сердца, что имеет важное значение как для диагностики, так и для изучения различных физиологических и патологических проявлений деятельности сердца. Было показано, что эхокардиограмма передней створки митрального клапана у здоровых

во время систолы имеет вид слегка поднимающейся наклонной прямой линии, в диастолу линия становится М-образной. Задняя створка во время систолы движется вместе с передней, а во время диастолы движение ее имеет зеркальное отражение движения передней створки (дискордантное); таким образом, во время диастолы кривая от задней створки имеет вид W-образной кривой. Эхограмму передней створки можно анализировать по ряду параметров, включающих амплитудные и временные показатели: время открытия и закрытия клапана, скорость его открытия, скорость прикрытия створки в раннюю диастолу, амплитуду экскурсии створки и другие показатели, характеризующие функцию митрального клапана. Амплитуда экскурсии створки у здоровых колеблется от 20 до 30 мм, скорость прикрытия ее в раннюю диастолу — не менее 60 мм/с. Для количественного анализа берут эхограммы с самой большой амплитудой пульсации.

Эхокардиографическое исследование в настоящее время нашло наиболее широкое применение у больных с поражением клапанов, прежде всего при приобретенных пороках сердца.

Стеноз митрального устья. Эхокардиографические признаки этого порока сердца практически патогномоничны: платообразный характер кривой передней митральной створки в диастоле, конкордантность движения передней и задней митральных створок; увеличение толщины и яркости эхо-сигналов от створок, часто представленных в виде параллельных линий; увеличение внутреннего диаметра полости левого предсердия.

Недостаточность митрального клапана. Прямых эхографических признаков недостаточности митрального клапана, обусловленных отсутствием или недостаточностью смыкания створок, нет. Косвенными признаками являются увеличение внутреннего размера левого желудочка, увеличенные показатели общего объема выброса крови из левого желудочка и увеличенная амплитуда движения межжелудочковой перегородки в сердечном цикле, характеризующие состояние нагрузки объемом левого желудочка. Сепарация створок в систолу не является информативным признаком митральной недостаточности. Часто выявляются увеличенная амплитуда движения передней створки и ускоренное ее прикрытие в диастоле. В ряде случаев при ревматической этиологии порока обнаруживается утолщение створок — это особенно выражено при бактериальном эндокардите. В части случаев при чистой митральной недостаточности ревматической этиологии выявляется движение задней митральной створки, конкордантное с передней, как результат сращения комиссур клапана. Отмечаются увеличение внутреннего диаметра левого предсердия и увеличение амплитуды движения его задней стенки.

При недостаточности митрального клапана, вызванной патологией подклапанных структур (папиллярных мышц, хорд) или изменением структуры створок (так называемый синдром пролабирования створок митрального клапана, floppy mitral valve, см. раздел Пороки сердца неревматические), эхокардиография является практически единственным неинвазивным диагностическим методом. Выявляется необычное движение (прогибание, пролабирование) створок в полость левого предсердия во время систолы, чаще во второй ее половине.

Аортальный клапанный стеноз. С помощью эхокардиографии можно оценить состояние створок клапана аорты, их толщину, степень расхождения в систолу, т. е. выявить прямые признаки стеноза устья аорты. Нередко при большом стенозе движение створок не определяется, в просвете аорты выявляются множественные недифференцированные эхосигналы. Можно измерить толщину стенок аорты и величину внешнего и внутреннего диаметра аорты.

Недостаточность аортального клапана. Прямых эхокардиографических признаков этого порока нет. При этом пороке выявляется косвенный, но достаточно характерный признак — высокочастотная вибрация передней митральной створки в диастоле. Реже отмечается вибрация задней створки или эндокарда левой стенки межжелудочковой перегородки. Аортальная недостаточность обычно сопровождается признаками нагрузки объемом левого желудочка.

Пороки трехстворчатого атриовентрикулярного клапана. При стенозе правого атриовентрикулярного устья отмечаются качественно те же эхокардиографические признаки, что и при митральном стенозе. Прямых признаков недостаточности этого клапана тоже нет, к косвенным относится феномен парадоксального движения межжелудочковой перегородки у некоторых больных, главным образом при большой недостаточности. Следует указать, что по техническим причинам полноценное исследование трехстворчатого клапана нередко бывает затруднено.

Створки клапана легочной артерии. К настоящему времени отработаны методики локализации створок легочной артерии. Э. оказалась ценным методом диагностики легочной гипертензии: на эхограммах задней створки клапана легочной артерии при этой патологии уменьшен ее наклон в диастоле, снижена амплитуда волны, увеличена скорость открытия створки; характерно также прикрытие створки в середине систолы. Последнее описывается при стенозе легочной артерии.

Велика информативность метода при ***экссудативных перикардитах,*** столь часто осложняющих ревматические заболевания. Наличие жидкости в полости перикарда определяется пространством, не заполненным эхо-сигналами, между эпикардом и перикардом вдоль задней стенки левого желудочка или по передней стенке сердца. Величина расхождения эпикарда и перикарда коррелирует с количеством жидкости. При хронических перикардитах можно видеть утолщение перикарда.

Информативность метода велика в ряде других заболеваний, которые нужно иметь в виду при дифференциальной диагностике с ревматическими пороками сердца.

При ***субаортальном мышечном стенозе*** (асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки) наблюдается патогномоничная картина: утолщенная и гипокинетичная межжелудочковая перегородка (толщина ее в 1,3 раза и больше превышает толщину задней стенки левого желудочка), выбухание передней митральной створки в середине систолы в путь оттока (при обструктивной форме кардиопатии), замедление диастолического прикрытия передней митральной створки в диастоле, малые размеры полости левого желудочка, частое прикрытие аортальных створок в середине систолы.

Наличие внутриполостных подвижных опухолей сердца (***миксом предсердий***) проявляется также патогномоничными изменениями: множественные дополнительные эхо-сигналы заполняют пространство левого желудочка между обеими створками во время диастолы, в систолу левый желудочек свободен от них. В ряде случаев обнаруживаются недифференцированные эхо-сигналы в расширенной полости левого предсердия. Двухмерное эхографическое исследование (секторное сканирование) выявляет опухоль в левом предсердии, подвижную в сердечном цикле. Нередко митральные пороки приходится дифференцировать от дефекта межпредсердной перегородки. Эхокардиографически для последнего характерна картина нагрузки объемом правого желудочка: увеличение внутреннего размера правого желудочка и парадоксальное движение межжелудочковой перегородки.

Используя внутренние размеры левого желудочка в сердечном цикле, эхокардиография позволяет получать ценные сведения о ряде гемоди-

намических параметров, таких как ударный и минутный объем кровообращения, а также о сократительной способности миокарда как в норме, так и при различных заболеваниях, в том числе при ревмокардитах. У детей и взрослых, впервые заболевших ревмокардитом, в первые дни болезни обнаруживаются сдвиги в гемодинамических параметрах (увеличение УО, МО, СИ), свидетельствующих о состоянии нагрузки объемом левого желудочка, что, как правило, сочетается с нормальной или даже повышенной сократимостью миокарда. Это, видимо, связано с рядом особенностей в системе кровообращения при активном ревматическом процессе. Снижение сократительной способности миокарда выявляется позднее, обычно на фоне нормальных или сниженных гемодинамических показателей. При возвратном ревмокардите в активный период болезни также увеличиваются гемодинамические параметры, но снижение сократительной способности миокарда при этом встречается чаще, даже у больных без клинических признаков недостаточности кровообращения. Эхокардиографическая оценка функционального состояния сердца при ревмокардитах представляется важной для динамического наблюдения за больными и для контроля за эффективностью лечения.

Недостатком метода является то, что не у всех людей можно получать качественные эхокардиограммы, например из-за большого прикрытия сердца легкими, наличия деформаций грудной стенки, выраженных сращений в средостении, тучности обследуемого и др. Ограниченно доступны правые отделы сердца и легочная артерия.

Однако, несмотря на указанные недостатки, Э. очень хороший диагностический метод, значимость которого в настоящее время трудно переоценить. Метод обладает большими перспективами для своего развития.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

СОДЕРЖАНИЕ

СПРАВОЧНИК ПО РЕВМАТОЛОГИИ

Зав. редакцией *Р. С. Горяинова*
Редактор *Ю. В. Муравьев*
Художественный редактор *А. И. Приймак*
Переплет художника *А. П. Гасникова*
Технический редактор *Т. И. Бугрова*
Корректор *Р. И. Гольдина*

ИБ № 3189

Сдано в набор 31.01.83. Подписано в печать 11.09.83. Формат бумаги $84 \times 108^1/_{32}$. Бумага типографская № 2. Гарнитура литературная. Печать высокая. Усл. печ. л. 12,6. Усл. кр.-отт. 12,6. Уч.-изд. л. 20,15. Тираж 120 000 экз. Заказ № 780. Цена 1 р. 30 к.

Ленинград, ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина», Ленинградское отделение, 191104, Ленинград, ул. Некрасова, д. 10.

Ордена Октябрьской Революции, ордена Трудового Красного Знамени Ленинградское производственно-техническое объединение «Печатный Двор» имени А. М. Горького Союзполиграфпрома при Государственном комитете СССР по делам издательств, полиграфии и книжной торговли. 197136, Ленинград, П-136, Чкаловский пр., 15.

1р. 30к.


справочник по ревматологии